Riesenpore und Haarscheidenakanthom

Histologische Differentialdiagnose und eigene Untersuchungen

Gunther Klövekorn

1981

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546818_0015

Dermatologische Klinik und Poliklinik der
Ludwig-Maximilians-Universität München
(Direktor: Professor Dr. O. Braun-Falco)

Riesenpore und Haarscheidenakanthom

Histologische Differentialdiagnose und eigene Untersuchungen

Inauguraldissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität
zu München

vorgelegt von

Gunther Klövekorn
aus München

1980

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Mit Genehmigung der Medizinischen
Fakultät der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. G. Plewig
Mitberichterstatter: Prof. Dr. O. Braun-Falco
Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 11. Juni 1981

Riesenpore und Haarscheidenakanthom.

- Kapitel A - Seite

1. Entwicklung und Anatomie des normalen Haarfollikels. 1
Haarzwiebel und Haarpapille 2
Haarmatrix 2
Haarrinde 2
Haarkutikula 3
Epitheliale Haarscheide 3
Innere Wurzelscheide 3
Huxley - Schicht 4
Henle - Schicht 4
Äußere Wurzelscheide 4
Bindegewebige Wurzelscheide 5
Musculus arrector pili 5
Talgdrüsen 5
Haarzyklus 6
Anagenstadium 6
Katagenstadium 6
Telogenstadium 7

2. Morphologie der Haartalgdrüsenfollikel 7
Infundibulum 7
Akroinfundibulum 7
Infrainfundibulum 8
Talgdrüsenausführungsgang 9

Seite

3.Architektur des Haartalgdrüsenfollikels. 9

Vellusfollikel 9

Talgdrüsenfollikel 12

Terminalhaarfollikel 12

4.Trichilemmale Verhornung 12

5.Begriffsklärungen 16

Akanthose 16

Papillomatose 16

Pigmentinkontinenz 16

- Kapitel B -

Riesenpore und Haarscheidenakanthom 17

1.Riesenpore

Historisches 17

1.1.Material und Methoden 19

Serienschnitte und dreidimensionale Rekonstruktion 19

Autoradiographie 20

Klinische Fotos 20

1.2.Ergebnisse

Anzahl der Riesenporen 22

Geschlechtsverteilung 29

Lokalisation der Riesenporen und aktinische Einflüsse 29

Seite

1.3.Klinisch diagnostische Merkmale der Riesenpore 33

1.3.1.Klinische Differentialdiagnose aus dem Spektrum der Follikeltumoren 34

Trichofollikulom 34

Haarscheidenakanthom 34

Basaliom 35

Invertierte follikuläre Keratose 35

Fibrofollikulom 35

1.3.2.Klinische Differentialdiagnose anderer Läsionen

Mikrokomedo 39

Geschlossener Komedo 39

Offener Komedo 39

Morbus Favre Racouchot 41

Molluscum contagiosum 41

1.4.Histologische Merkmale 41

Aufbau der Follikelwand 42

Pigment 43

Hornpfropf und Haare 43

Umgebung der Pore 43

Serienschnittuntersuchung der Riesenpore 45

1.5.Histologische Klassifikation 50

Trichterförmige Riesenpore 50

Ballonförmige Riesenpore 50

Mehrkammerige,oberflächliche Riesenpore 51

Trogförmige Riesenpore 51

Seite

1.6.Bildteil zur histologischen Klassifikation der Riesenpore.

Dreidimensionale Rekonstruktionen 53

Trichterförmige Riesenporen 57

Ballonförmige Riesenporen 60

Schüsselförmige Riesenporen 61

Trogförmige Riesenporen 68

Autoradiographie 73

1.7.1.Histologische Differentialdiagnose aus dem Spektrum der Follikeltumoren

Basaliom 80

Trichofollikulom 80

Haarscheidenakanthom 80

Trichoepitheliom 81

Fibroepitheliom 84

Proliferierende Trichilemmalzyste 84

Invertierte follikuläre Keratose 84

1.7.2.Histologische Differentialdiagnose anderer Läsionen

Sekundärer Komedo 86

Abszedierender Fistelgang 89

Morbus Favre Racouchot 93

2.Haarscheidenakanthom

Historisches 99

2.1.Material und Methoden 100

2.2.Ergebnisse 100

Häufigkeit der Haarscheidenakanthome 100

Seite

Altersverteilung 101

Geschlechtsverteilung 101

Lokalisation 103

2.3.1. Klinisch diagnostische Merkmale 106

2.3.2. Klinische Differentialdiagnose 106

2.4. Histologische Diagnose 107

Pigment 112

Proliferationszonen 112

Verhornung 112

Haaranlage 113

Umgebung des Haarscheidenakanthoms 113

Histologische Probleme 113

2.5. Histologische Klassifikation 116

Unterschiede zur Riesenpore 117

Unterschiede zum Trichoepitheliom 119

Vergleich Trichofollikulom-Riesenpore-Haarscheidenakanthom 120

- Kapitel C -

Einteilung der Adnextumoren

Nävus 124

Adenom 124

Epitheliom 124

Karzinom 124

Seite

- Kapitel D -

Benigne follikuläre Neoplasien

Haarfollikelnävus 128

Haarnävus 128

Komedonennävus 128

Trichofollikulom 132

Riesenpore 135

Haarscheidenakanthom 139

Trichoadenom 144

Invertierte follikuläre Keratose 147

Tumor des follikulären Infundibulum 152

Trichilemmom 154

Verhornendes Trichilemmom 157

Proliferierende Trichilemmalzyste 158

Pilomatrixom 162

Solitäres Trichoepitheliom 166

Differentialdiagnose des Trichoepithelioms zu Riesenpore und Haarscheidenakanthom 169

Epithelioma adenoides cysticum 170

Desmoplastisches Trichoepitheliom 172

Fibroepitheliom 177

Basaliom 179

Fibrofollikulom 182

- Kapitel E -

Zusammenfassung 187

- Kapitel F -

Literaturverzeichnis 197

Riesenpore und Haarscheidenakanthom

Riesenporen (99) und Haarscheidenakanthome (53) sind klinisch und histologisch wenig bekannte Tumoren der äußeren Wurzelscheide des Haarfollikels.

Die Riesenporen erscheinen klinisch als horngefüllte kraterförmige Vertiefungen in der Epidermis,die Haarscheidenakanthome als knötchenförmige Effloreszenzen mit einer porenartigen Öffnung. Klinisch und histologisch sind beide in Deutschland weitgehend unbekannt.Über Riesenporen und Haarscheidenakanthome wurde bislang nur in der angloamerikanischen Literatur berichtet.Lediglich in der deutschsprachigen Ausgabe des Buches über Akne (80) von Plewig und Kligman wird die Riesenpore Winer klinisch und histologisch kurz erwähnt.Außerdem beschrieben sie Doerr et al. (Ref. 11,S.553) als allgemeine Verdickung der Follikelwand mit Falten und Wülsten und einem zentralen Hornpfropf.

Das Ziel dieser Dissertation ist beide Tumoren anhand eines umfassenden klinischen und histologischen Materials zu bearbeiten und zu klassifizieren unter Berücksichtigung der übrigen epithelialen Follikeltumoren.

Der eigentlichen Untersuchung wird eine Beschreibung der Anatomie des Haarfollikels und einiger Definitionen vorangestellt.

Entwicklung und Anatomie des normalen Haarfollikels

Am Ende des dritten Embryonalmonats beginnen Epithelzapfen der Epidermis schräg in die Leder- und Unterhaut einzuwachsen.Gegen die kolbig abgerundeten Enden der auswachsenden Epithelzapfen wächst zellreiches Bindegewebe vor (91).

Haarzwiebel und Haarpapille

Die auswachsenden Epithelzapfen bilden die spätere Haarzwiebel der Matrix,den haarbildenen Teil des Follikels.Der eingeschlossene Epithelzapfen ist die Versorgungseinheit des mitotischen Zellpoles der Matrix.Die dort befindlichen Zellen teilen sich etwa alle 23 Stunden.Dadurch wird das Haarmaterial über eine sogenannte kritische Ebene oberhalb der Haarpapille vorgeschoben,von der aus die Differenzierung des endgültigen Haares vor sich geht (3).
Die Haarpapille wird aus Epithelzellen im Inneren der melanozytenreichen Haarzwiebel gebildet.Von dort aus werden ständig neue Haarzellen nachproduziert,die später verhornen und pigmentieren. So entsteht der Haarkegel,der durch fortwährenden Nachschub neuer Zellen zum Haar wird.

Haarmatrix

Über der Haarpapillenspitze entwickelt sich der innerste Haarbestandteil,das Haarmark.

Die Zellen des Haarmarks enthalten Trichohyalin. Die Verhornung ist zu Beginn noch unvollständig und pigmentfrei.

Haarrinde

Lange spindelförmige Zellen schließen sich an das Haarmark an,sie bilden den Hauptteil des Haares.

Haarkutikula

Die Haarkutikula bildet die Außenschicht des Haares.Sie besteht aus einer einfachen Lage kubischer Zellen.Oberhalb der Haarzwiebel verhornen diese Zellen und bilden schräge,von innen nach außen und oben verlaufende dachziegelähnlich geschichtete Schuppen.

Epitheliale Haarscheide

Die epitheliale Haarscheide setzt sich aus der inneren und äußeren Wurzelscheide zusammen.

Innere Wurzelscheide

Die innere Wurzelscheide beginnt mit der auf die Haarkutikula aufliegenden einreihigen Scheidenkutikulazellschicht.Diese Zellen sind flacher als die Haarkutikula und in gegenläufiger Richtung ebenfalls dachziegelartig angeordnet. Es kommt zur Verzahnung mit den Haarkutikulazellen.Die beiden Zellagen sind mit einem

zementähnlichem Material verbunden.

Huxley-Schicht

Die nach außen sich anschließende Schicht wird Huxley-Schicht bezeichnet.Sie fällt in Hämatoxylin-Eosin-Färbungen auf durch ihre ein bis drei Lagen starken,eosinophilen und polygonalen Zellen, die zahlreiche Trichohyalingranula enthalten.

Henle-Schicht

Die äußerste Lage der inneren Wurzelscheide besteht aus einer einfachen Lage Epithelzellen (Henle-Schicht) die ähnlich homogen wie das stratum lucidum der Epidermis erscheint.Die Zellkerne in dieser Schicht gehen rasch zugrunde. Alle drei Schichten der inneren Wurzelscheide entwickeln sich aus der Haarzwiebel und steigen unter Verhornung auf.Sie haben keinen Anteil am Aufbau des Haares.

Äußere Wurzelscheide

Die äußere Wurzelscheide wird von der interfollikulären Epidermis gebildet.Sie besitzt nur proximal der Talgdrüsenmündung ein stratum corneum. Unterhalb davon verjüngt sie sich.Die nur noch aus einer Keimschicht der Epidermis bestehende äußere Wurzelscheide verschmilzt mit der Haarzwiebel.

Bindegewebige Wurzelscheide

Die bindegewebige Haarscheide,der Haarbalg umgibt die äußere Wurzelscheide.Sie entsteht aus der Lederhaut und grenzt mit einer Gitterfaserschicht an die Basalmembran der epithelialen Wurzelscheide.Die bindegewebige Haarscheide ist aus kollagenen Fasern aufgebaut,deren Stärke abhängig ist von der Stärke des Haarschaftes.Bei Lanugohaaren fehlt sie.
Die kollagenen Bündel sind in einer inneren Schicht ringförmig angeordnet,in der äußeren Schicht verlaufen sie in Längsrichtung.

Musculus (M.) arrector pili

Die Haarfollikel stehen nicht senkrecht, sondern schräg in der Haut.Auf der Neigeseite des Follikels liegt gewöhnlich ein glatter Hautmuskel,der M. arrector pili.Er hat seinen Ursprung in der Lederhaut und umschlingt die Talgdrüse des Haares.Sein Ansatzpunkt liegt in der Mitte der Haarwurzel an der bindegewebigen Haarscheide.

Talgdrüsen

Die Talgdrüsen des Haarfollikels entwickeln sich aus der Epithelscheide des Haares.Talgdrüsen sind holokrine Drüsen,ihre Zellen entwickeln

sich aus der Keimschicht der Epidermis.Sie liegen als abgeplattete Zellen in den Randgebieten der einzelnen Drüsenlobuli.Durch Ansammlung von Fetttröpfchen wandeln sie sich in die blaß gefärbten Talgzellen (Sebozyten) um.Die Kerne werden pyknotisch und gehen zugrunde.Der Talg ist das Produkt der zerfallenen verfetteten Zellleiber,der durch einen kurzen epidermal ausgekleideten,kurzen Ausführungsgang (Talgdrüsenausführungsgang) in den Haarkanal bei Terminalhaaren mündet.Bei Talgdrüsenfollikeln und Vellusfollikeln mündet er in das Infundibulum.

Haarzyklus

Das menschliche Haar unterliegt einem zyklischen Wachstum.Es lassen sich drei Phasen unterscheiden.

Anagenstadium

Die Wachstumsphase (Proliferationsphase,Anagenphase) ist gekennzeichnet durch tief in der Subkutis liegende Haare mit unversehrten inneren und äußeren Wurzelscheiden.Distal vom Bulbus befindet sich eine dunkle keratogene Zone mit zahlreichen Melanozyten.

Katagenstadium

Das Haar der katagenen Phase ist gekennzeichnet durch das Sistieren der mitotischen Aktivität

in der sich verdünnenden Matrix.Eine unvollständige Keratinisierung des Bulbus und noch intakte Wurzelscheiden liegen vor.

Telogenstadium

Das hochliegende Kolbenhaar und der Verlust der Wurzelscheiden sind die Merkmale.Sprossung von Epithelzellen unterhalb der Papille führen zur Entwicklung eines neuen Anagenhaares.Der Zyklus beginnt wieder von vorn.

Morphologie des Haartalgdrüsenfollikels

Morphologisch unterscheidet man Akroinfundibulum, Infrainfundibulum und Talgdrüsenausführungsgang (Isthmus).

Infundibulum

Das Infundibulum umfaßt den Bereich zwischen Epidermis und Mündung des Talgdrüsenganges.Dieser, auch Haartrichter bezeichnete Bezirk läßt sich lichtmikroskopisch in zwei Abschnitte einteilen (79).

Akroinfundibulum

Das Akroinfundibulum ist der proximale Anteil des Infundibulums.Es wird von Epithel ausgekleidet, das dem der interfollikulären Epidermis entspricht. Charakteristisch sind Stratum granulosum,Melaninpigmentierung der Basalzellschicht und Hornzelllagen mit einem typischem Korbgeflechtsmuster(79)

in regelmäßiger Anordnung.
Auch elektronenoptisch entspricht das Akroinfundibulum der Epidermis.Keratinosomen,Keratohyalingranula,Desmosomen und Tonofilamentbündel finden sich ultrastrukturell als Merkmale eines normalen Keratinisierungsprozesses.

Infrainfundibulum

Das Infrainfundibulum schließt sich distal an das Akroinfundibulum an.Charakteristische Merkmale sind das allmähliche Verschwinden der Körnerschicht,der Melaninpigmentierung und der Verlust einer zusammenhängenden Hornschicht.Die Hornzellen sind mangelhaft ausgebildet und haben unscharfe Zellkonturen.Im untersten Teil des Infrainfundibulums,an der Grenze zum Ausführungsgang der Talgdrüse,fehlt weitgehend eine funktionelle Hornzellenbarriere zwischen lebendem Follikelepithel und Follikelinhalt.Der einmündende Talgdrüsengang zeigt die Zellstruktur des Infrainfundibulums (79).Aufgrund des höheren Glykogengehaltes färben sich die Zellen des Infrainfundibulums heller an als Epidermiszellen.Der Follikelinhalt besteht aus unscheinbaren Hornzellen und Talg.Mikroorganismen,zum Beispiel Propionibacterium acnes und Staphylococcus epidermidis können vorkommen (34,101).

Die Ultrastruktur des Infrainfundibulums zeigt wenige, kleine Tonofilamentbündel, spärlich ausgebildete Desmosomen und vereinzelte, lichtmikroskopisch nicht erkennbare Keratohyalingranula. Entsprechende histologische und elektronenmikroskopische Aufnahmen befinden sich in Ref.80, S.9-11.

Talgdrüsenausführungsgang

Die Zone zwischen Mündung des Talgdrüsenganges und Ansatz des Arrektormuskels wird als Talgdrüsenausführungsgang bezeichnet. Dort löst sich die innere Haarwurzelscheide (89) unter trichilemmaler Keratinisierung auf (65). Man versteht darunter eine Verhornungsart bei der die Zellkerne der Hornzellen erhalten bleiben und die lumenwärts wandernden Zellen nicht abflachen. Sie verlieren nicht wie epidermale Hornzellen ihren desmosomalen Zusammenhalt (50). Elektronenmikroskopisch wird nur vereinzelt Keratohyalin gefunden.

Architektur der Haartalgdrüsenfollikel

Vellusfollikel

Vellusfollikel haben eine feine, oft nur schwer erkennbare Follikelöffnung aus der ein feines Haar sprießt. Sie kommen vorwiegend im Gesicht vor und zeigen histologisch unverhältnismäßig große Talgdrüsenlappen. Vellusfollikel sehen aus

Abb. 1 Talgdrüsenfollikel mit großen mehrfach gelappten Talgdrüsen.(H.E.,40:1)

Abb. 2 Terminalhaarfollikel (Barthaar). Ein kräftiger Haarschaft füllt den Haarkanal aus. (H.E.,40:1)

wie kleine Terminalhaarfollikel.

Talgdrüsenfollikel

Dies ist ein tiefer geräumiger Follikel mit einer winzigen unauffälligen Haaranlage,dessen Querschnitt weniger als ein Zehntel des Haarkanales ausmacht (79) mit voluminösen Talgdrüsenlappen. Im Gesicht und am oberen Rumpf ist er häufig anzutreffen.

Terminalhaarfollikel

Terminalhaarfollikel reichen bis tief in die Subkutis.Seitlich einmündende Talgdrüsenazini haben kurze Ausführungsgänge.Ein kräftiges Haar füllt den Follikelkanal aus,so daß der Follikel einer steten Selbstreinigung unterliegt. Beispiel für Terminalhaarfollikel sind die Barthaare.Schöne histologische Abbildungen sind in Ref. 79,S.7 dargestellt.

Trichilemmale Verhornung

Maurer (48) beschrieb 1895 als erster die trichilemmale Verhornung.Erst 1969 wurde sie von Pinkus wieder aufgegriffen (65).Die trichilemmale Verhornung findet sich im Talgdrüsenausführungsgang eines Anagenhaares an der Stelle,wo die innere Wurzelscheide nicht mehr von der äußeren bedeckt wird.Dieselbe Verhornung ist in dem trichilemmalen Sack zu beobachten,der die distalen Abschnitte des Katagenhaares umgibt und die telogene Haarkeule bildet.

Trichilemmales Keratin entsteht nicht in der Haarmatrix sondern in den tiefen Anteilen der äußeren Wurzelscheide.Die Zellen des geschichteten Epithels schwellen bei der trichilemmalen Keratinisierung auf ihrem lumenwärts gerichteten Weg an,blassen ab und werden azidophil. Die Übergangszone ist uneinheitlich mit zahlreichen Verzahnungen.Einige Zellen enthalten noch Kernreste,die sich dann auflösen.Homogenes ,dichtes Keratin wird gebildet,ohne sichtbare Ausbildung von Keratohyalingranula.Diese sind nur elektronenmikroskopisch vereinzelt nachweisbar (65).Die Hornzellen behalten im Gegensatz zu epidermalen Hornzellen ihren desmosomalen Zusammenhalt (42) wodurch sich die homogene Struktur des trichilemmalen Horns erklärt.Es färbt sich in Hämatoxylin-Eosin-Färbungen rosa,mit Orzein oder Giemsa nicht oder nur leicht rosa und mit Pikrinsäure gelb wie epidermales Keratin (33).Die epidermale Keratinisierung der akroinfundibulären Follikelregionen zeigt im Gegensatz dazu Abflachung der Zellen und Kernverlust bei der Wanderung der Zellen zur Oberfläche.Das gebildete Hornmaterial ist locker geschichtet und weist ein korbgeflechtartiges Muster auf.Diese Unterschiede waren auch Grundlagen für die Unterteilung des Haarfollikels

Abb. 3 Trichilemmale Keratinisierung.Kontinuierlicher Übergang kernhaltiger Hornzellen in das homogene trichilemmale Hornmaterial.(Wand einer Trichilemmalzyste).Kein Stratum granulosum. (H.E.,250:1)

Abb. 4 Epidermale Keratinisierung in der Wand eines Riesenkomedo.Geschichtetes Horn mit Korbgeflechtmuster.Stratum basale. (H.E.,250:1)

in Akro- und Infrainfundibulum, Talgdrüsenausführungsgang und Haarmatrix (65).

Begriffsklärungen(11)

Akanthose

Akanthose bedeutet Verdickung des Stratum Malpighi. Sie ist meist Folge einer gesteigerten zellulären Proliferation im Stratum basale und Stratum spinosum.

Papillomatose

Papillomatose ist eine Vergrößerung der Bindegewebspapillen, die in die Epidermis hineinragen und dadurch zu einer sekundären Verdickung der Epidermis führen.

Pigmentinkontinenz

Darunter ist Melaninverlust aus geschädigten Basalzellen zu verstehen mit nachfolgender Phagozytose der Melaningranula durch dermale Makrophagen.

Riesenpore ("dilated pore") und Haarscheiden-
akanthom ("pilar sheath acanthoma")

Historisches

L.H.Winer (99),ein in den USA niedergelassener Dermatologe beschrieb 1954 das dilated pore anhand von 13 Biopsien als ein erworbenes Trichoepitheliom.Seine Studie umfaßte zehn Patienten mit erweiterten Poren.Drei Patienten hatten je zwei Riesenporen.Eine Altersverteilung von 25 bis 82 Jahren wurde beobachtet,wobei das fünfte bis sechste Lebensjahrzehnt am häufigsten betroffen war.Bei neun Männern und einer Frau wurden alle 13 Biopsien im Gesicht entnommen. Fünf der dilated pores befanden sich auf der Oberlippe,fünf an der Wange,drei an weiteren Stellen im Gesicht.Die Bestandsdauer der Läsionen lag zwischen sechs Monaten bis zu etwa vierzig Jahren.
Winer bezeichnete das dilated pore (die Riesenpore) als Trichoepitheliom,da es aus Proliferationen des Haarscheidenepithels aufgebaut ist, welches ein großes Differenzierungsspektrum aufweist.Er unterstützte seine Aussage damit,daß Talg- oder Schweißdrüsen nicht befallen sind. Seitdem wurde dieser benigne Tumor nicht mehr nachuntersucht.

Die Riesenpore

In der deutschsprachigen Literatur ist das "dilated pore",für das Plewig und Kligman die Bezeichnung Riesenpore wählten (73) weitgehend unbekannt. Dagegen wird es in den angloamerikanischen Lehrbüchern der Dermatohistopathologie beschrieben und zum Beispiel erwähnt von Pinkus und Mehregan in "A Guide to Dermatohistopathology"(Ref. 67,S. 543 - 545).

Bis 1977 wurde an der Dermatologischen Klinik der Universität in München die Diagnose Riesenpore nicht gestellt.Erst mit Beginn dieser Dissertation,als erstmalig Riesenporen klinisch und histologisch vorgestellt wurden,änderte sich die Situation.

Bei 79 in München klinisch diagnostizierten Riesenporen,die biopsiert wurden,konnte die Diagnose histologisch bestätigt werden.

Dagegen wurde die Diagnose Riesenpore im Einsendematerial für das histologische Labor der Dermatologischen Klinik nicht gestellt.

Aus Detroit standen 49 histologische Präparate mit der Diagnose "dilated pore" zur Verfügung. Diese wurden mir freundlicherweise von Herrn Professor Dr.H.Pinkus überlassen.Die Einsendehistologien in Detroit enthielten nicht die Diagnose "dilated pore".

Daraus läßt sich ableiten,daß klinischer Befund und histologische Merkmale dieses benignen Follikeltumors den Dermatologen bislang nicht ausreichend bekannt sind.

Material und Methoden

In den Jahren 1977 bis 1979 wurden Patienten, die die Poliklinik der Dermatologischen Klinik der Universität aufsuchten auf Riesenporen hin untersucht.Bei 110 Patienten wurden 119 riesenporenähnliche Veränderungen klinisch gefunden. Geschlecht,Alter und Tumorlokalisation wurden registriert.Bei 70 von diesen 110 Patienten wurden 79 Biopsien entnommen,die histologisch in Hämatoxylin-Eosin- und Orzein-Giemsa-gefärbten Schnitten ausgewertet wurden.Von zahlreichen Blöcken wurden Serienschnitte angefertigt. Ergänzend wurden 49 histologische Präparate aus dem Dermatohistopathologielabor von Prof. Pinkus, Detroit (USA) und der Diagnose "dilated pore" histologisch nachuntersucht.

Serienschnitte und dreidimensionale Rekonstruktion

Drei ausgewählte Serienschnittfolgen dienten zur Herstellung räumlicher Rekonstruktionen.Durch den Tumor wurden dabei 180 Schnitte gelegt,um die äußere und innere Topographie der Riesenpore, Entwicklungsgrad des Haartalgdrüsenfollikels und die darüberliegende Epidermis zu untersuchen.Von jedem zwölften Schnitt wurde mit einem Zeichen-

mikroskop eine Zeichnung auf Tansparentpapier und je ein Diapositiv im Photomikroskop erstellt. Diese von der Tumorperipherie über die zentralen Tumoranteile zum anderen Tumorende reichenden Schnittfolgen wurden zusammen mit den Diapositiven von einer Grafikerin zu dreidimensionalen Zeichnungen aufgebaut.

Autoradiographie

Drei Patienten mit Riesenporen war zuvor 3H-Thymidin intradermal injiziert worden.Fünfundvierzig Minuten nach der Injektion wurde die Biopsie entnommen.Diese wurde in Serienschnittfolgen autoradiographisch mit dem Dippingverfahren (Kodak NTB 2 Emulsion) weiterverarbeitet,um die DNS-synthetisierenden Zellen in der Basalzellschicht der follikelgebundenen Auswüchse der Riesenpore und der interfollikulären Epidermis zu bestimmen.

Klinische Fotos

Von den riesenporenähnlichen Veränderungen der Patienten,die die Dermatologische Universitätsklinik aufsuchten,wurden farbige Diapositive angefertigt.

Ergebnisse

Bei 110 Patienten in München mit riesenporenähnlichen Veränderungen,bei denen 79 Biopsien

gewonnen worden waren,wurde 54 Mal die histologische Diagnose bestätigt.
Die Häufigkeit im histologischen Material der Dermatologischen Universitätsklinik München beträgt für die Jahre 1977 bis 1979 54:29833 = 0,18 Prozent.Die wirkliche Häufigkeit der Riesenpore kommt in dieser Zahl aber nicht zum Ausdruck, da sie klinisch anfangs noch nicht erkannt wurden, viele Patienten eine Exzision nicht wünschten, oder ein Basaliomverdacht ,eine wichtige Differentialdiagnose,nicht geäußert worden war.
Die klinische Diagnose einer Riesenpore mußte aus 79 Biopsien der Münchener Klinik 25 Mal revidiert weden mit folgendem Ergebnis

79 Biopsien mit der klinischen Diagnose Riesenpore
54 Riesenporen
11 Haarscheidenakanthome
3 Narben
3 Sekundäre Komedonen
2 Abszedierende Fistelgänge("draining sinus")
2 Trichofollikulome
1 Warziges Dyskeratom Szymanski
1 Proliferierende Trichilemmalzyste
1 Epidermale Zyste
1 Keratoakanthom

Tabelle 1.Histologische Ergebnisse aus 79 klinisch diagnostizierten Riesenporen (Münchener Klinik)

49 Biopsien aus Detroit mit der Diagnose
"dilated pore"
39 Riesenporen
9 Haarscheidenakanthome
1 Narbe

Tabelle 2.Histologische Ergebnisse aus 49 klinisch diagnostizierten Riesenporen (Prof.Pinkus,Detroit/USA).

Anzahl der Riesenporen

Die Riesenpore wurde bei 74 Patienten als solitärer Tumor gefunden,bei sieben Patienten wurden zwei bis fünf Riesenporen beobachtet.Auch das Dermatohistopathologielabor von Herrn Prof. Dr.H.Pinkus hatte bis zu drei Riesenporen bei einem Patienten registriert.

Klinische Häufigkeit der Riesenporen

	München	Detroit	Patienten	Riesenporen
1 Riesenpore	40	34	74	74
2 Riesenporen	3	1	4	8
3 Riesenporen	1	1	2	6
5 Riesenporen	1	0	1	5
Summe	45	36	81	93

Tabelle 3.Klinische Häufigkeit der Riesenpore im Gesamtmaterial München/Detroit.

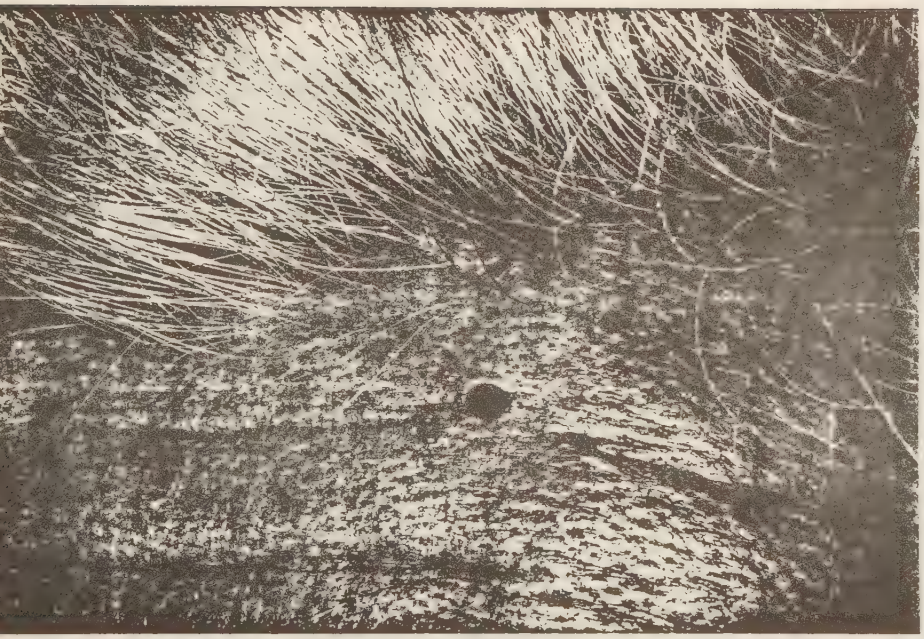


Abb.5 Riesenpore mit pigmentiertem Hornpfropf an der Stirne.(69jährige Patientin)

Abb. 6 Riesenpore an der Stirne.
(45jährige Patientin)

Abb.7 Zwei Riesenporen auf der Stirn.
(6ojähriger Patient)

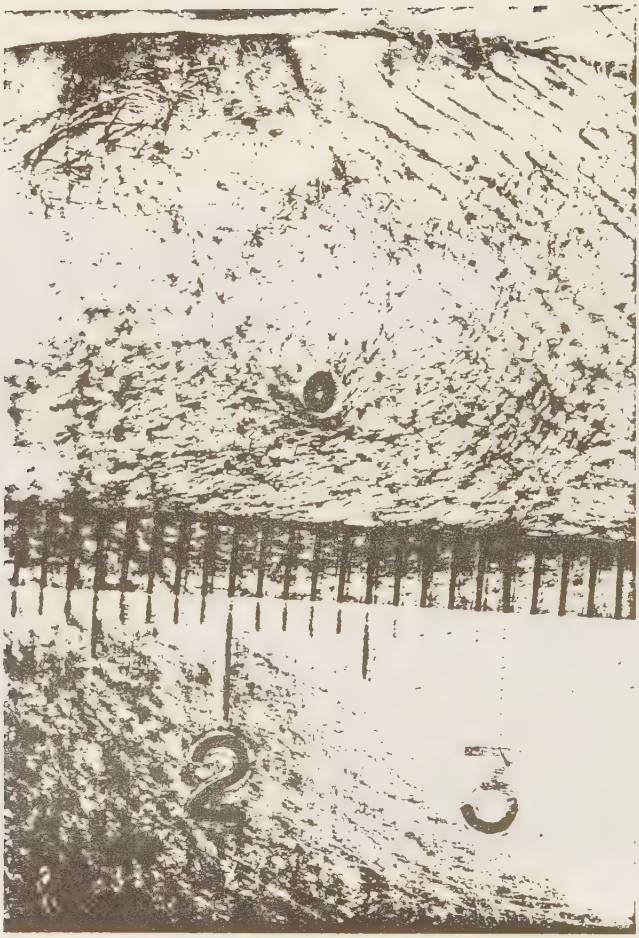


Abb. 8 Riesenpore am Kinn.

(56jährige Patientin)

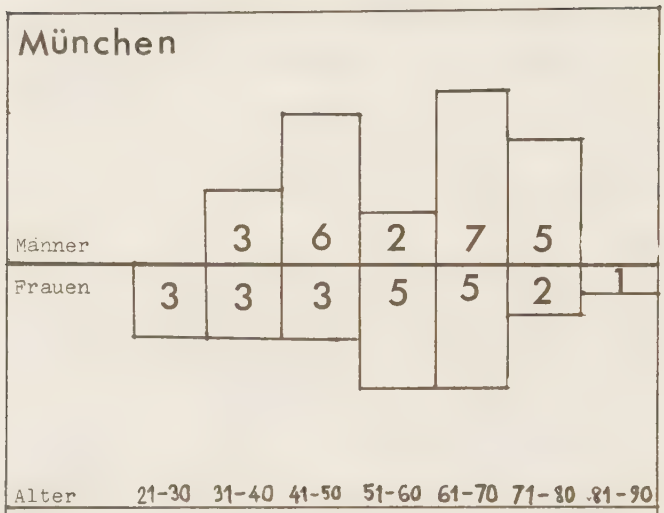
Alter

Riesenporen sind Tumoren des Talgdrüsenfollikels, die bei Erwachsenen und besonders im höheren Alter nicht selten sind. Hauptmanifestationsalter sind das fünfte bis siebente Dezennium, mit einer Altersverteilung von 28 bis 87 Jahren.

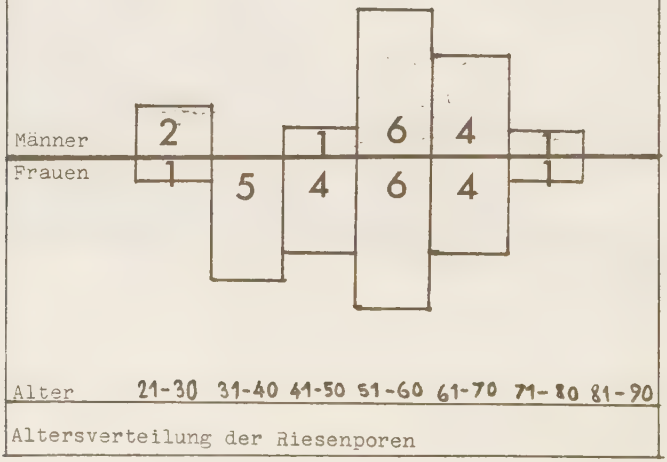
Alter der Patienten	Männer : Frauen		Gesamtzahl der Patienten
	München	Detroit	
21 - 30	0:3	2:1	6
31 - 40	3:3	0:5	11
41 - 50	6:3	1:4	14
51 - 60	2:5	6:6	19
61 - 70	7:5	4:4	20
71 - 80	5:2	1:1	9
81 - 90	0:1	0:0	1
ohne Angabe	0:0	0:1	1
Summe	23:22	14:22	81

Tabelle 4. Altersverteilung aller Patienten mit Riesenporen.

Abb. 8 Altersverteilung der Riesenporen



Altersverteilung der Riesenporen



Altersverteilung der Riesenporen

.Geschlechtsverteilung

Eine geringe Bevorzugung des weiblichen Geschlechtes in der Gesamtstudie ergab sich aus dem Verhältnis Männer : Frauen 37:44.

		Männer:	Frauen
München	45 Patienten	23	22
Detroit	36 Patienten	14	22
Summe	81 Patienten	37	44

Tabelle 5.Geschlechtsverteilung der Patienten in der Gesamtstudie München/Detroit

Lokalisation der Riesenporen und aktinische Einflüsse

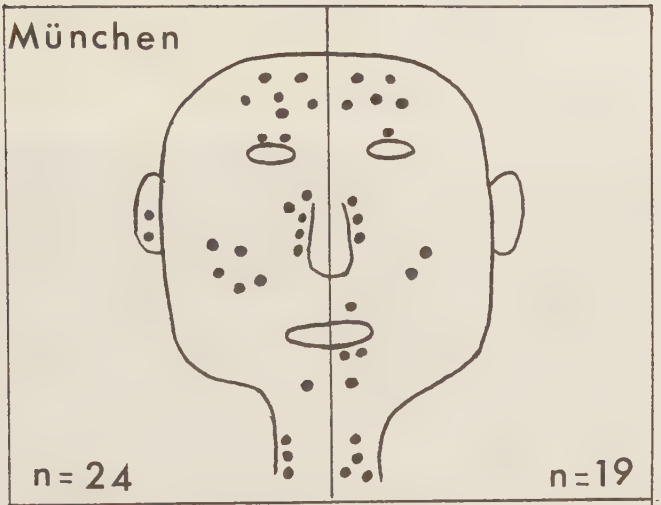
Riesenporen finden sich in chronisch lichtgeschädigter aktinischer Haut,insbesondere im Gesicht und an den Halspartien.Jüngere Patienten,die Riesenporen aufwiesen,waren in verstärktem Maß dem ultravioletten Licht ausgesetzt gewesen. Typische Lokalisationsstellen sind die Stirn und die Wangen.In der Häufigkeit folgen andere lichtexponierte Körperregionen,wie etwa die obere Extremität und die untere Extremität,die nur bei Frauen befallen war.Riesenporen an weniger dem Licht ausgesetzten Stellen wie Brust und Rücken sind seltener.

Lokalisation der Riesenporen

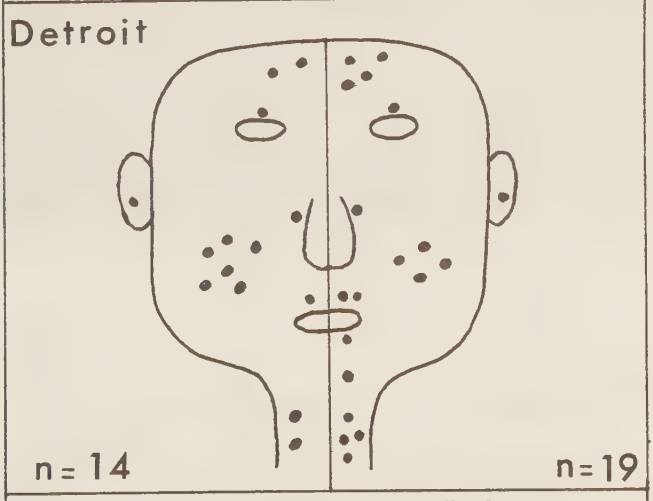
Lokalisation	Männer : Frauen		Gesamt	Riesenporen
	München	Detroit		
Stirn	6:5	2:4	8:9	17
Lider	2:1	1:1	3:2	5
Nase	5:3	1:1	6:4	10
Oberlippe	0:1	1:2	1:3	4
Unterlippe	0:2	0:1	0:3	3
Wange	5:2	6:4	11:6	17
Ohr	2:0	1:1	3:1	4
Hals	3:4	2:4	5:8	13
Kinn	1:1	0:1	1:2	3
Kopf gesamt	24:19	14:19	38:38	76
Andere Körperregionen:				
Brust	0:1	0:0	0:1	1
Rücken	1:1	1:0	2:1	3
Obere Extremität	1:1	0:4	1:5	6
Untere Extremität	0:2	0:0	0:2	2
Gesäß	1:1	0:0	1:1	2
Unbekannt	2:0	o:1	2:1	3
Sonstige Körperregionen	5:6	1:5	6:11	17
Gesamtstudie	29:25	15:24	44:49	93

Tabelle 6.Lokalisationsverteilung der Riesenporen München/Detroit in Abhängigkeit vom Geschlecht

Männer Frauen



Lokalisation der Riesenporen am Kopf



Lokalisation der Riesenporen am Kopf

Abb. 9 Lokalisationsverteilung der Riesenporen

Abb.10 Riesenpore mit tiefliegendem Hornpfropf am Kinn.Die Lichtschädigung der Haut ist gut erkennbar.

Klinisch diagnostische Merkmale der Riesenpore

Das Leitsymptom der Riesenpore ist eine einzelne kraterförmige oder tunnelartige Einsenkung der Epidermis ohne peripheren Randwall um die Follikelöffnung wie etwa beim Basaliom.
Die umgebende Haut ist gelblich verfärbt als Zeichen der chronischen Lichtschädigung.Aktinische Schäden und Atrophie sind fast stets Begleitsymptome.
Die lange Achse des Trichters der Riesenpore verläuft dabei meist nicht senkrecht zur Oberfläche der Epidermis,sondern liegt eher tangential zur Hautoberfläche.Diese Achse entspricht der Lage des Haarfollikels in der Epidermis.
Der Krater ist meist rund bis oval,tief oder schüsselförmig.Randwall und Teleangiektasien fehlen.
Riesenporen sind nicht entzündlich verändert wie etwa Aknekomedonen.Falls Entzündungszeichen vorhanden sind,entstehen sie durch Manipulation an der Läsion,zum Beispiel durch kräftiges Exprimieren des Hornpfropfes.In der porenartigen Krateröffnung befindet sich ein komedonenähnlicher Hornpfropf, der dunkelbraun pigmentiert ist.Dieser sitzt etwas tiefer als der Pfropf in einem Aknekomedo,ein differentialdiagnostisch wichtiges Zeichen.Ein Haar ist nicht sichtbar.Wird an der Riesenpore

gedrückt,läßt sich ein langgezogener Hornkegel aus weißlichem käsigen Material exprimieren.Typisch ist die Wiederauffüllung der entstandenen Höhle nach einem Zeitraum von ein bis zwei Monaten. Die Patienten berichten,daß die Poren meist seit vielen Jahren bestehen,zum Teil seit Jahrzehnten.

Klinische Differentialdiagnose

Die Riesenpore kann mit einigen gutartigen oder bösartigen Tumoren verwechselt werden.

Trichofollikulom (Miescher 1944)

Das Trichofollikulom erscheint als hautfarbenes Knötchen im Gesicht.Aus einer porenähnlichen Öffnung können Büschel seidiger Haare sprießen.Die Diagnose des Trichofollikuloms ist klinisch meist leicht möglich.

Haarscheidenakanthom (Pilar Sheath Acanthoma, Mehregan und Brownstein 1978)

Das Haarscheidenakanthom erscheint als hautfarbenes Knötchen mit einer porenähnlichen Öffnung oder als eine schüsselförmige Einsenkung in die Epidermis,die einen Randwall aufweist.Ein Hornpfropf füllt diese Öffnung aus.Teleangiektasien und ein perlartiger Randsaum werden nicht beobachtet.Haarscheidenakanthome sitzen am häufigsten an der Oberlippe und an der Stirn bei älteren Patienten. Sie sind damit gut von der Riesenpore zu unterscheiden.

Basaliom

Basaliome sind destruierende Tumoren,die vorwiegend in lichtexponierter Haut der oberen Gesichtshälfte breitbasig aufsitzen.Sie haben einen perlartigen Randsaum mit polyzyklischer Begrenzung.Die zumeist rundlich bis ovalen Läsionen sind von Teleangiektasien überzogen und haben einen wachsartigen Farbton.

Die Unterscheidung von der Riesenpore ist von großer therapeutischer Bedeutung.Basaliome müssen in toto entfernt werden,bei Riesenporen ist eine Exzision nur aus kosmetischer Indikation notwendig.

Invertierte follikuläre Keratose (Helwig 1954)

Die invertierte follikuläre Keratose (Akrotrichom,follikuläres Porom) ist sehr selten.Sie ist eine relativ schnell wachsende keratotische Papel,deren follikelähnliche Öffnung klinisch nicht zu erkennen ist.Die Diagnose kann klinisch nicht gestellt werden.Die Unterscheidung zur Riesenpore ist durch das Fehlen einer follikelartigen Öffnung und durch das schnelle Wachstum gut möglich.

Fibrofollikulom (Burnier und Rejsek 1925)

Das Fibrofollikulom ist ein milienähnliches Knötchen mit einer follikulären Öffnung,das in die mesodermale Reihe der Follikeltumoren einzuordnen

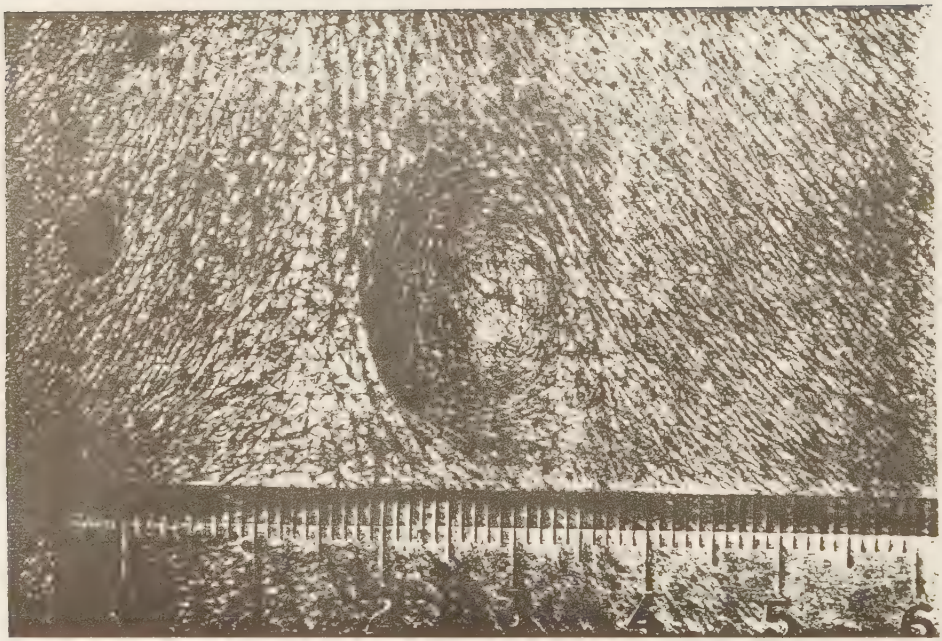


Abb. 11 Riesenkomedo (Zyste) am Rücken eines älteren Aknepatienten.Die zentrale Öffnung ist ungewöhnlich weit,sonst tabaksbeutelartig zugeschnürt und nur mikroskopisch erkennbar.

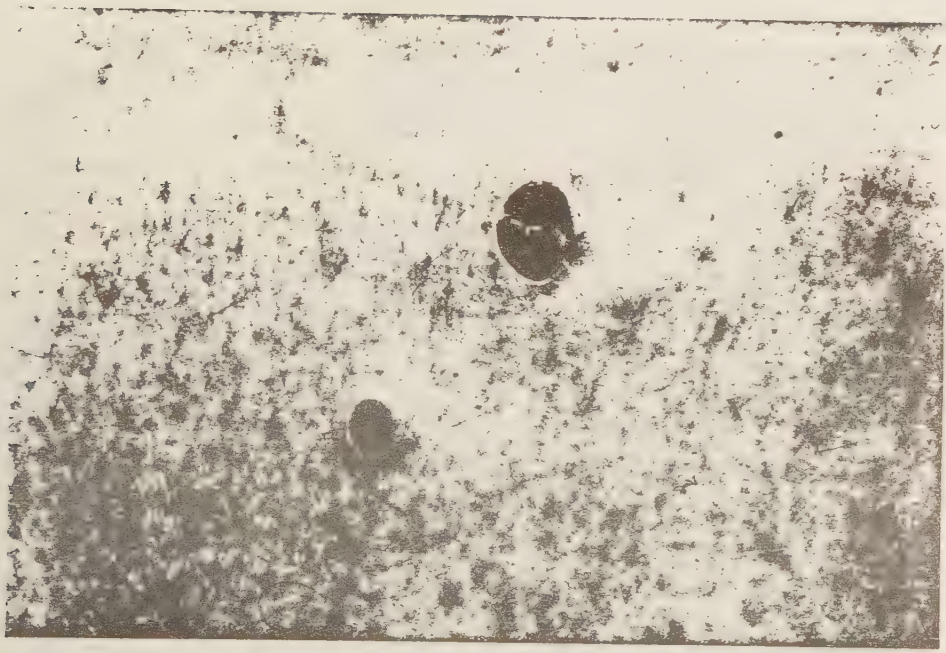


Abb. 12 Epidermale Zysten (Riesenkomedonen) am Rücken eines älteren Aknepatienten.Die Zysten sind nicht mehr entzündliche,durch wiederholte Rupturen von Komedonen entstandene Effloreszenzen,und als Sonderform einer Narbe anzusehen.Die braun-schwarze Farbe ist Melanin.

Abb.13 Epidermale Zyste (Narbe) im Mons pubis Bereich einer älteren Patientin, die nie Akne hatte. Die Zyste ist wahrscheinlich auf dem Boden einer Follikulitis entstanden. Epidermale Zysten sind relativ häufig im Nabel und heißen dann Nabelsteine.

ist.Manchmal bildet es elevierte weißliche Papeln mit einer perlenartigen Kuppel.In der porenähnlichen horngefüllten Öffnung ist gelegentlich ein Haar zu erkennen.Die langsam wachsende Papel findet man auf dem Kopf mittlerer Altersgruppen.Mit der Riesenpore sind Fibrofollikulome klinisch weniger leicht zu verwechseln als mit Basaliomen.Die klinische Diagnose eines Fibrofollikuloms wird im allgemeinen nicht gestellt.

Andere differentialdiagnostische Läsionen

Riesenporen werden häufig klinisch oder histologisch mit Riesenkomedonen verwechselt.

Mikrokomedo (74)

Der Mikrokomedo ist eine nur histologisch nachweisbare Erweiterung der Talgdrüseninfundibula.

Geschlossener Komedo (74)

Der auch als "whitehead" bezeichnete Komedo ist ein milienähnliches weißliches Knötchen.

Offener Komedo (74)

Die weite Öffnung dieses Komedo ist mit einem dunkel pigmentierten Hornmaterial bis zur Oberfläche ausgefüllt,daher kommt auch die Bezeichnung "blackhead". Die durch Hornzellmassen aufgetriebenen Follikel weisen im Gegensatz zur Riesenpore eine elevierte Follikelöffnung aus.Die Riesenpore ist von den Komedonen leicht abzugrenzen.Entsprechende Bilder finden sich in Ref. 76,S. 83 und S. 87 .

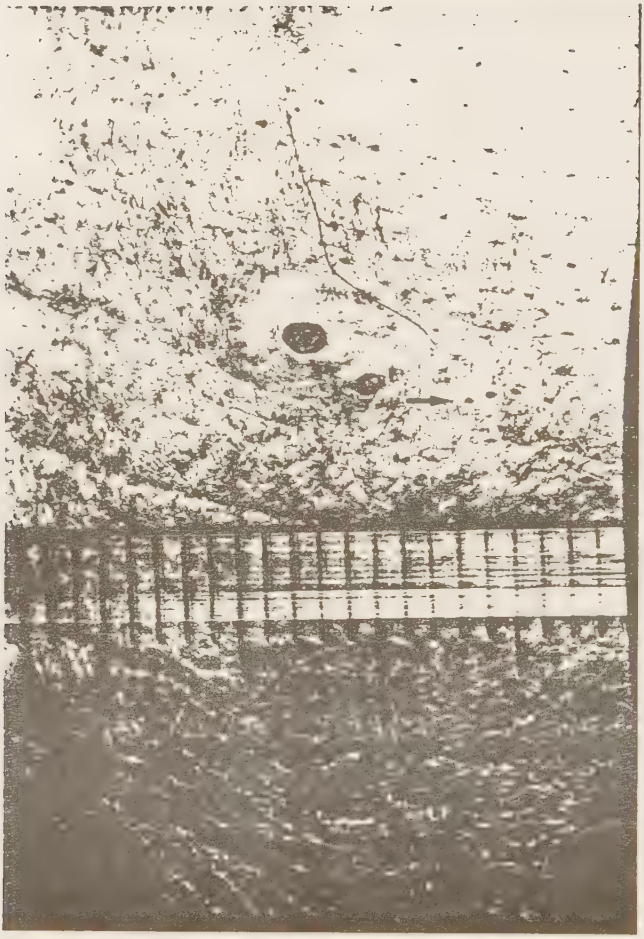


Abb.14 Komedonen eines älteren Patienten mit Morbus Favre Racouchot.Elastose und kleine Komedonen (Mikrokomedonen)➡ gut erkennbar.

Morbus Favre-Racouchot 1951

Chronische Schädigung der Haut durch UV-Strahlen führt zu ausgeprägter Elastose der Haut mit komedonenartigen,follikulären Hornzellansammlungen (14,25).Die dicht stehenden,meist dunkel pigmentierten offenen neben geschlossenen Komedonen an der Stirn,Glabella,Ober- und Unterlidern sind pathognomonisch.Diese Komedonen entzünden sich nicht und sind schwer ausdrückbar.Ältere Patienten mit Residuen einer Acne vulgaris sind besonders betroffen.Die Unterscheidung zur Riesenpore ist gut zu stellen.Ein klinisches Bild dieser Erkrankung zeigt Ref. 72,S.113.

Molluscum contagiosum

Multiple virusbedingte Papeln mit einer zentralen Delle,aus der sich eine breiartige weißliche Masse ausdrücken läßt,kommen gewöhnlich im jugendlichen Alter vor.Die breiartige Masse besteht aus umgewandelten virusinfizierten Epithelien.
Die Diagnose ist leicht zu stellen,die Abgrenzung von der Riesenpore gut möglich.

Histologische Merkmale

Die Riesenpore ist ein follikelgebundener benigner Tumor des Talgdrüsenfollikels.Selten werden auch Terminalhaarfollikel befallen.Sie erscheint als einzelner,zystisch erweiterter Follikel,der bis in das subkutane Fettgewebe und die Region der mimischen Muskulatur reichen kann.Charakteristisch

ist die auffällige gut abgrenzbare papillomatöse Verzweigung des Infundibulumepithels,die um die ganze Läsion herumführt und den zystisch erweiterten Hohlraum der Riesenpore einschließt.Daher stammt der Name "dilated pore"(dilated:englisch = erweitert).Die follikelgebundenen papillomatösen Ausläufer sind feingliedriger in den akroinfundibulären Anteilen des Follikels ausgebildet.Sie werden zahlreicher und etwas plumper in den infrainfundibulären Anteilen.Hier können gelegentlich auch kleine Hornzysten in den Ausläufern gefunden werden,die mit dem zentralen Hohlraum der Läsion in Verbindung stehen.Die Kontur des lumenseitigen Epithels ist dagegen glatt,ähnlich wie bei einer epidermalen Zyste.

Aufbau der Follikelwand

Das akanthotische Epithelband um den erweiterten Follikel zeigt ein reguläres Stratum basale,Stratum spinosum und Stratum granulosum.Zellatypien waren in keinem der Schnitte festzustellen.Gelegentliche Mitosen in der Basalzellreihe sind aber keine Seltenheit und deuten auf eine gesteigerte Proliferation hin.Der Tumor ist histologisch gesehen benigne;seine Zellen entstammen der äußeren Haarscheide.Der Tumor entwickelt sich im Infundibulum,meist im Infrainfundibulum.

Pigment

Typisch ist der Nachweis von Pigment im follikulären Epithelband der Riesenpore.Fokale Pigmentansammlung und Pigmentinkontinenz waren zu sehen. Die Melaningranula gelangen über Korneozyten in den Hornpfropf und bilden die braune Deckkappe.

	München	Detroit	Gesamt
Pigment vorhanden	19	14	33
Pigment fehlt	35	25	60
Summe	54	39	93

Tabelle 7.Pigment in Riesenporen

Hornpfropf und Haare

Der Hohlraum der Riesenpore ist mit dichtgepackten Hornzellmassen (Korneozyten) ausgefüllt,ähnlich wie bei einem Aknekomedo.Manchmal findet man im Hornpfropf Bakterien oder auch Milben. Propionibacterium acnes wurde viermal gefunden, die Milbe Demodex folliculorum zweimal.Die Besiedlung mit koryneformen Bakterien ist sicherlich viel häufiger.Entsprechende bakteriologische Untersuchungen wurden nicht vorgenommen.

Umgebung der Pore

Die normale Riesenpore zeigt keine entzündlichen Veränderungen im bindegewebigen Stroma.Fremd-

körpergranulome und Entzündung finden sich nur bei sekundär entzündlich veränderten Poren.Die Läsion kann aber dennoch an der fingerförmigen bis blumenkohlartigen Papillomatose erkannt werden.Die akroinfundibulären Anteile der Riesenpore haben eine geringe Proliferationstendenz,das Epithelband der Pore wird dünner und geht in die meist altersentsprechende atrophische interfollikuläre Epidermis über.Diese zeigt die Merkmale der chronischen Lichtschädigung wie aktinische Elastose und basophile Degeneration des kollagenen Bindegewebes.

Serienschnittuntersuchung einer ballonförmigen Riesenpore.(Abb.15 -Abb.18 ,H.E.,40:1)

Abb.15 Tangentialschnitt im Bereich des papillomatösen Infundibulumepithels.Trichoepitheliomähnliches Bild.(28.Schnitt)
Nebenbefund:aktinisch geschädigte Haut:basophile Degeneration des kollagenen Bindegewebes.

Abb. 16 Querschnitt durch den ballonförmig ausgeweiteten Anteil der Riesenpore.(55.Schnitt)

Abb. 17 Anschnitt des Ausführungsganges der Riesenpore.(86.Schnitt)

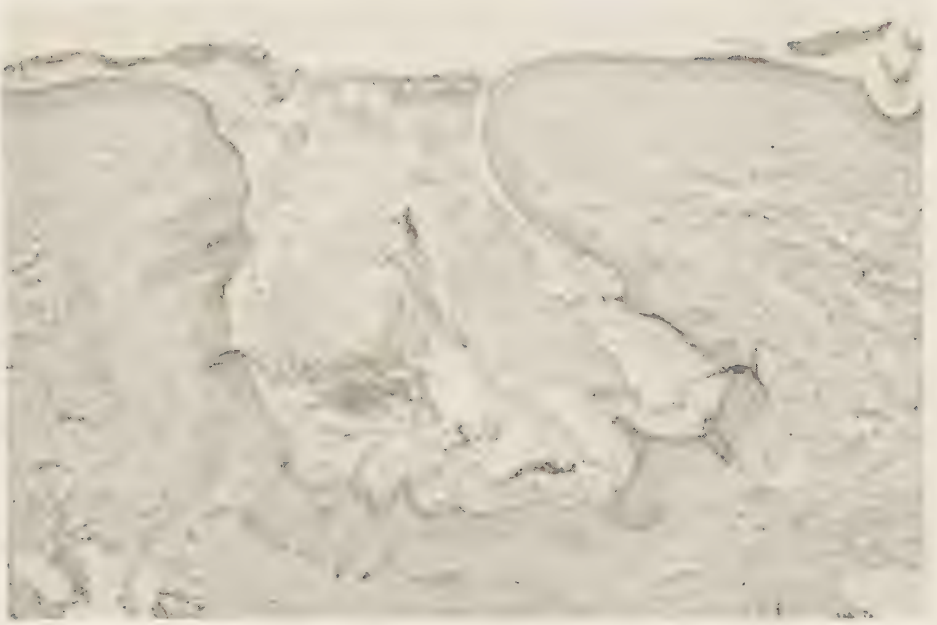


Abb.18 Schnitt durch das Zentrum der ballonförmigen Riesenpore. (95.Schnitt)

Histologische Merkmale der Riesenpore
Follikelgebundener benigner Tumor des Haartalg-drüsenfollikels
Gewöhnlich nur ein Follikel befallen
Aktinisch geschädigte Haut
Zystische Erweiterung des Infundibulums
Entstehung aus der äußeren Haarwurzelscheide
Große Tiefenausdehnung
Akanthose
Filiforme follikelgebundene Papillomatose des Infundibulumepithels
Reguläres Stratum basale,Stratum spinosum und Stratum granulosum
Pigmentiertes Stratum basale
Pigmentierter komedonenartiger Hornpfropf (Melanin)
Keine Bakterienlakunen im Hornpfropf
Fehlende Entzündung
Haarschäfte meistens rudimentär
Gut organisiertes fibrovaskuläres Stroma
Keine Zellatypien
Fehlende oder rudimentäre Talgdrüsen

Tabelle 8. Histologische Definition der Riesenpore

Histologische Klassifikation

Das Differenzierungsspektrum der Riesenpore umfaßt einen sehr weiten Bereich,der von der Anlage eines gut entwickelten Haarfollikels mit teilweise atrophischen oder rudimentären Talgdrüsenanlagen,die nävoide Züge zeigen können, über unreife Haaranlagen zu trichoepitheliomähnlichen Formen ohne Haaranlagen und deutlichen Differenzierungsstörungen des Follikels reicht. Aufgrund der Untersuchungen möchten wir vier verschiedene Typen der Riesenpore herausstellen.

Trichterförmige Riesenpore (Typ A)

Die trichterförmige Riesenpore zeigt die größte Ähnlichkeit zum normalen Haarfollikel.Ihre Tiefenausdehnung ist besonders groß,der Differenzierungsgrad gut.Der lange Achsendurchmesser ist größer als der Querdurchmesser.Bei 3ð Riesenporen vom Trichtertyp fanden sich neunmal entwickelte Haaranlagen und 17 mal eine rudimentäre Haaranlage.

Ballonförmige Riesenpore (Typ B)

Die ballonförmige Variante kennzeichnet ein enges Ostium.Der Durchmesser der tiefen Follikelanteile ist größer als der porennahe Durchmesser,aber kleiner als die Achsenlänge des Tumors.Diesen Follikeltyp bezeichnen wir auch als Retentionsfollikel,weil besonders reichliche Hornmassen

durch das eingeengte Ostium retiniert werden. Die papillomatösen Figuren im Infrainfundibulum sind deutlicher ausgeprägt als in den akroinfundibulären Gebieten.Der Retentionstyp der Riesenpore ist fast ebenso häufig wie der Trichtertyp. Die Haaranlage ist aber weniger gut entwickelt als bei den trichterförmigen Riesenporen.

Mehrkammerige,oberflächliche Riesenpore (Typ C)

Die dritthäufigste Variante bildet schüsselförmige oberflächliche,meist flache Läsionen.Der Querdurchmesser des Tumors ist größer als seine Tiefenausdehnung.Die Tumoren dieser Gruppe zeigen bisweilen nävoide Züge.Viermal war eine gut entwickelte Haaranlage,zehnmal eine rudimentäre Haaranlage und viermal keine Haaranlage zu beobachten.

Trogförmige Riesenpore (Typ D)

Die seltenste Variante ist eine tiefe trogförmige Läsion,die eine große Ausdehnung erreichen kann.

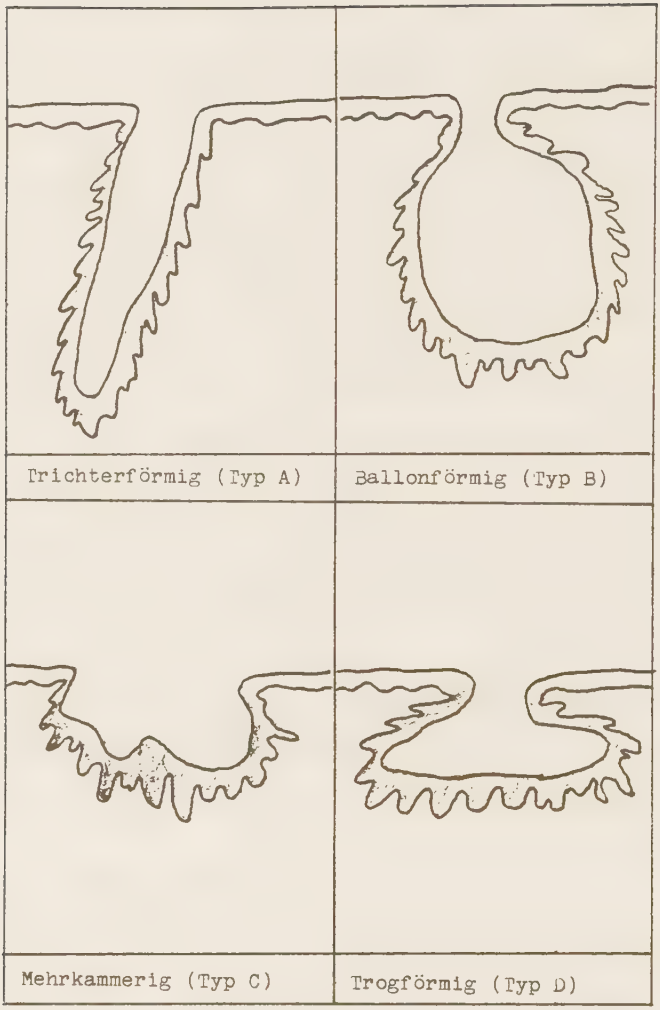


Abb.19. Histologische Klassifikation der Riesenpore

Abb. 20 Räumliche Rekonstruktion einer trichterförmigen Riesenpore. Follikelgebundene Papillomatose und gut entwickelte Haaranlage. Pigmentierte Basalzellreihe. Hornpfropf aus dicht gepackten Korneozyten.

Abb. 21 Ballonförmige Riesenpore. Enger Ausführungsgang und Darstellung des erweiterten Hohlraumes mit angedeuteter Kammerung.

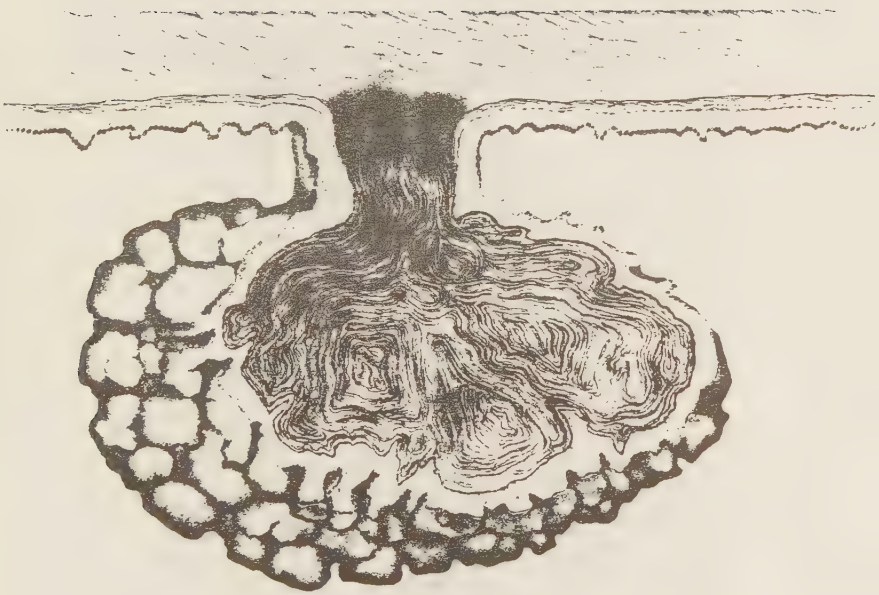


Abb. 22 Ballonförmige Riesenpore mit Ansammlung dicht gepackten Hornmaterials. Schichtung der Wand in Stratum basale, spinosum und granulosum.

Abb.23 Trogförmige Riesenpore. Tunnelartige Entwicklung und filigrane Papillomatose des Epithelbandes der Riesenpore. Knoten- oder tumorförmige Auswüchse, teils solide, teils zystisch und mit Hornzellmaterial gefüllt.

Abb.24 Trichterförmige Riesenpore.Feingliedrige Papillomatose des Infundibulumepithels. Gut entwickelte Haaranlage(➔).Reifes Stroma umgibt die benignen Proliferationen der äußeren Haarwurzelscheide.(H.E.,40:1)

Abb 25 Trichterförmige Riesenpore (Gesichtshaut). Gute Entwicklung des Talgdrüsenapparates. (H.E.40:1)

Abb. 26 Infrainfundibulärer Anteil einer trichterförmigen Riesenpore. Gut differenzierte Haaranlage (➡) mit Entwicklung eines feinen Haarschaftes, Talgdrüsen und Darstellung des Musculus arrector pili (➡). (H.E., 100:1)

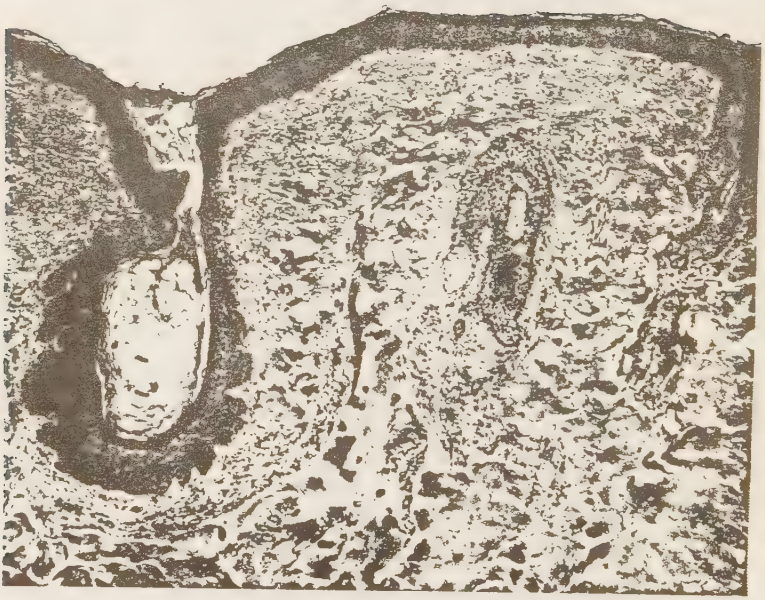


Abb. 27 Ballonförmige Riesenpore.(H.E.,40:1)

Abb. 28 Schüsselförmige mehrkammerige Riesenpore.
Starke Pigmentierung in der Basalzellreihe.
(H.E.,40:1)

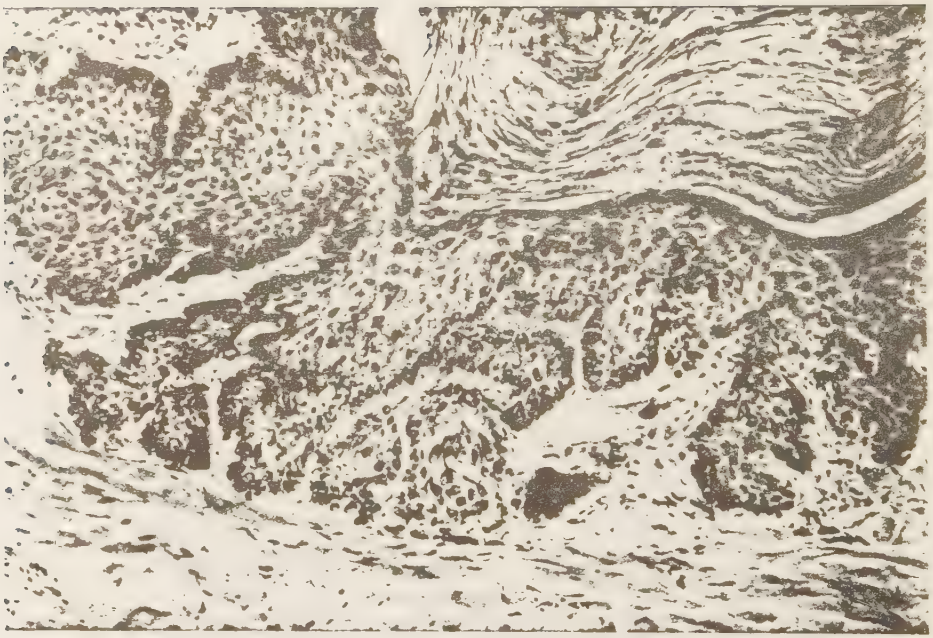


Abb. 29 Riesenpore.Detail aus einem Weiterschnitt des Tumors von Abb.28 .Starke Pigmentansammlung in der Basalzellschicht.Melanintransfer durch Korneozyten in den Hornpfropf.(H.E.,250:1)

Abb. 30 Riesenpore infraorbital (64jähriger Patient)

Abb.31 Schüsselförmige mehrkammerige Riesenpore (H.E.,40:1).Biopsie von Abb. 30.

Abb. 32 Riesenpore. Rudimentär entwickelte Haaranlage (⟶). (H.E., 40:1)

Abb. 33 Schüsselförmige Riesenpore,Gesichtshaut.
(H.E.,40:1)

Abb. 34 Oberflächlich mehrkammerige Riesenpore. Die Ähnlichkeit mit einem Haarscheidenakanthom wird deutlich.(H.E.,40:1)

Abb. 35 Trogförmige Riesenpore. Lokale Ansammlung proliferierender Tumornester(➡). (H.E., 25:1)

Abb.36 Detail aus Abb.35 Proliferationszentrum der trogförmigen Riesenpore mit sehr stark pigmentierter Basalzellreihe. (H.E.,250:1)

Abb. 37 Trogförmige Riesenpore. Ausbreitung des zystisch erweiterten Hohlraumes senkrecht zur Porenachse. (Versilberung, 25:1)

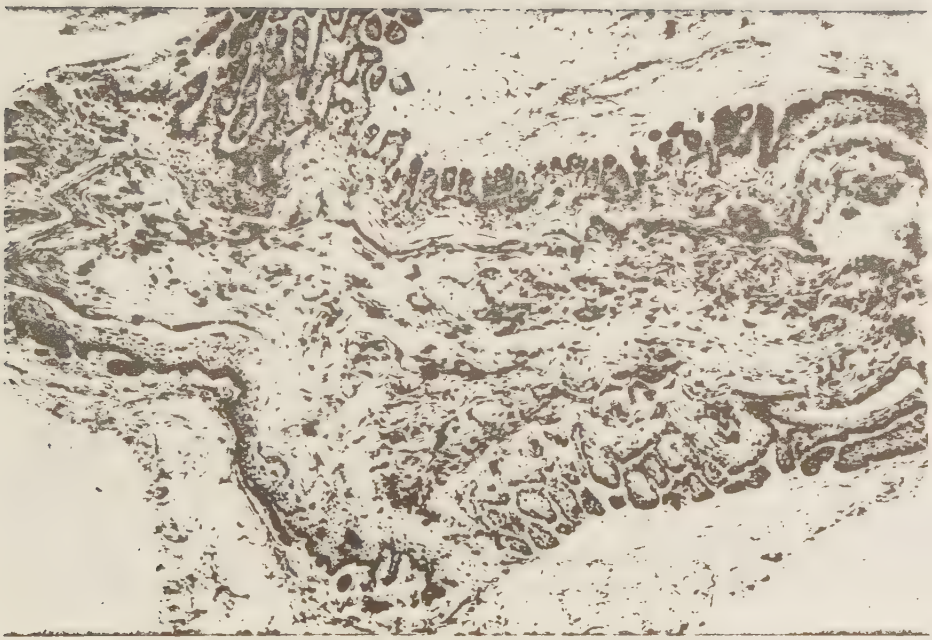


Abb. 38 Trogförmige Riesenpore.Detail aus Abb. 37 .
Starke Pigmentierung der Basalzellschicht.
Melanintransfer durch Korneozyten in das
Hornmaterial.(Versilberung,100:1)

Reifegrad und Differenzierung der Riesenporen, beurteilt an der Haaranlage in Abhängigkeit vom Follikeltyp

Follikeltyp	Haaranlage entwickelt			Summe
	gut	rudimentär	fehlend	
Typ A	9	17	12	38
Typ B	4	13	15	32
Typ C	4	10	4	18
Typ D	1	1	1	3
Summe	18	41	32	91

ohne Beurteilung: 2 Follikel

Tabelle 9. Entwicklung der Haaranlage in Riesenporen

Die Differenzierungsgrade scheinen beim Typ A und Typ C etwas besser zu sein.Die trichter- und ballonförmigen Riesenporen waren am häufigsten.

Traenkle (90) hat bereits beobachtet,daß die Follikelmißgestaltung zur Unterdrückung des Haarschaftes führen kann.Hyperplasie des Follikelepithels ist die Folge und die ballon- oder flaschenförmige Konfiguration der Pore entwickelt sich.Das hyperplastische Wachstum des Follikelepithels ist kein Hinweis auf Penetration oder invasives Wachstum,sondern

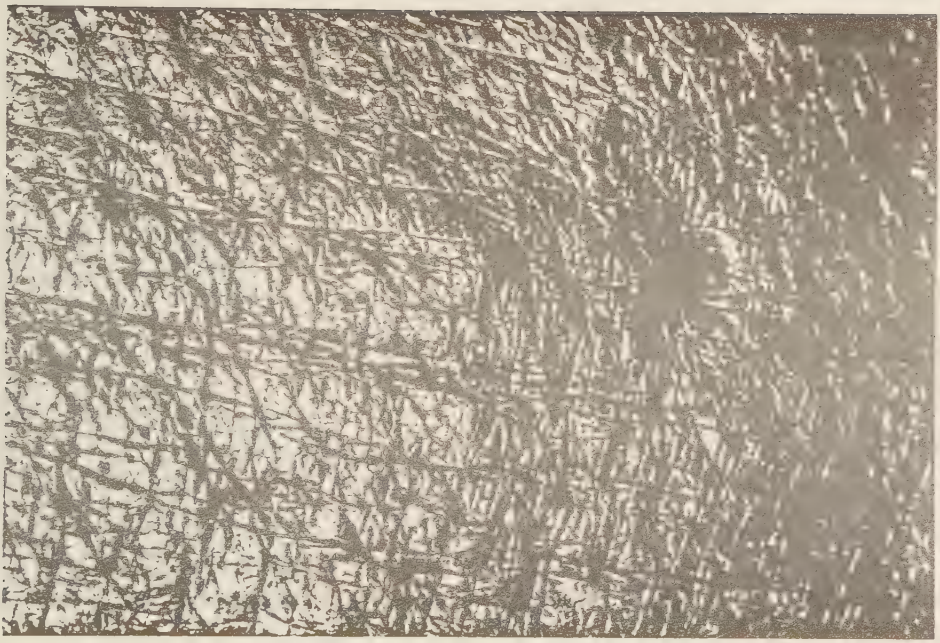


Abb. 39 Riesenpore vor 3H-Thymidin Biopsie.
Kraterförmige Einsenkung in die Epidermis
der Stirne.Tiefliegender Hornkegel.
(52jähriger Patient)

Abb. 40 Riesenpore.Markierte Basalzellen (3H-Thymidin 45 Minuten) in den papillomatösen Verzweigungen der Riesenpore.Die hohe Markierungsrate deutet auf eine rasche Zellneubildung im Epithel hin. (H.E.,250:1)(52jähriger Patient von Abb.39)

Zeichen der Verstopfung des Follikels, Infektion oder chronischen Reiz.

Autoradiographie

Von 1050 ausgezählten Basalzellen des Follikelepithels der Riesenpore waren 46 markiert und damit in der DNS-Synthesephase. Es berechnet sich daraus ein Proliferationsindex von 4,38 Prozent im Tumor. Die interfollikuläre Epidermis zeigt von 850 ausgezählten Basalzellen 18 markierte Zellen. Der Proliferationsindex beträgt 2,11 Prozent. Die papillomatösen Auswüchse, die ballonförmige Gestalt vieler Riesenporen und die gering gesteigerte Markierungsrate erklärt die schnelle Wiederauffüllung der Porenöffnung mit Hornzellmassen.

Histologische Differentialdiagnose.

Trichofollikulom, Haarscheidenakanthom, solitäres Trichoepitheliom, invertierte follikuläre Keratose und Fibrofollikulom gehören zur engeren Differentialdiagnose. Die Trichoadenome Nikolowski und der Tumor des follikulären Infundibulums sind verwandte Follikeltumoren. Aus der Reihe der epithelialen Tumoren ist die Differentialdiagnose des Basalioms am wichtigsten, weil es häufig ist und einschneidende therapeutische Konsequenzen erfordert. Die Differentialdiagnose ist nicht schwierig.

Abb. 41 Riesenpore.Filigrane papillomatöse Auswüchse ➡ des Follikelepithels.(H.E.,100:1)

Abb. 42 Riesenpore, Tangentialschnitt. (H.E., 40:1)
Der Tumor entsteht hier aus dem Akroinfundibulum eines Talgdrüsenfollikels. ➡

Abb.43 Tangentialschnitt durch das papillomatöse Infundibulum einer Riesenpore.Komedonenartige Ansammlung von Hornzellmaterial im kranialen Infundibulum (⟶).Rechts ein Komedo.(➤).Morbus Favre-Racouchot als Nebenbefund.(H.E.,40:1)

Abb. 44 Längsschnitt durch die Riesenpore von Abb. 43 (Weiterschnitt). Akanthose und Papillomatose des Tumorepithels. Komedonenartiger Hornzellpfropf. Als Nebenbefund ist die aktinische Elastose gut erkennbar. (H.E., 40:1)

Basaliom

Basaliome sind semimaligne,unreife epitheliale Neoplasien mit destruierendem Wachstum,die nicht metastasieren wie die spinozellulären Karzinome. Basaliome bilden eine fibroepitheliale Platte aus Tumornestern,deren Zellen ein weites Differenzierungsspektrum haben.Die histologische Abgrenzung zur Riesenpore ist wichtig.Dies ist schwierig, wird ein Tangentialschnitt durch die papillomatösen Zapfen dicht unter der Hautoberfläche gelegt.Es fehlen bei der Riesenpore aber der unmittelbare Kontakt der papillomatösen Ausläufer zur Epidermis und die entzündliche Stromareaktion. Die basaloiden Zellverbände in den Proliferationszonen der Riesenpore sind größer und weniger basophil als Basaliomzellen;sie sind von einem gut organisierten nichtentzündlichen Stroma umgeben.

Trichofollikulom (Miescher 1944)

Das Trichofollikulom besteht aus einem einzelnen oder verzweigten zystischen Hohlraum,der mit Horn gefüllt ist.Von allen Seiten der Follikelwand münden abortive Haarwurzeln in das Lumen.

Haarscheidenakanthom (pilar sheath acanthoma) Mehregan und Brownstein 1978

Das Haarscheidenakanthom,das erst 1978 beschrieben wurde (53),ist ebenfalls ein Tumor der äußeren Haarwurzelscheide.Es ist weniger gut differenziert

und bildet rudimentäre haarfollikelähnliche Strukturen aus,die kleine Haarschäfte produzieren können.Die papillomatösen Auswüchse sind gröber, plumper und weitausladend,mit nur noch angedeuteter Beziehung zum Epithelband,das den zystischen Hohlraum umgibt.Häufig sind in die epithelialen Zellnester mehrere Hornzysten verschiedener Größe eingelagert.Ein gut entwickeltes bindegewebiges Stroma fehlt.
Riesenporen haben eine feingliedrige fingerförmige follikelgebundene Papillomatose und ein gut entwickeltes Stroma.Das Haarscheidenakanthom wird ausführlich im zweiten Teil dieser Arbeit beschrieben.

Trichoepitheliom

Das Trichoepitheliom bildet basaloide Zellverbände mit eigenartigen Verzweigungen und einem weiten Differenzierungsspektrum.Es reicht von trichofollikulomartigen Formen bis zu basaliomähnlichen Trichoepitheliomen.Die basaloiden Zellverbände immitieren primitive Haaranlagen mit gelegentlicher Neigung zur Verhornung.Eine follikelähnliche Öffnung fehlt meist.Eine Übersichtsarbeit über Trichoepitheliome erscheint 1980 von Winkelmann und Diaz-Perez (100).Die Riesenpore ist davon gut unterscheidbar.

Abb. 45 Trichoepitheliom.Lobulärer Tumor in der mittleren Dermis mit adenoid basaloidem Wachstum.Der Tumor ist klinisch und histologisch mit einem sklerodermiformen Basaliom verwandt.(H.E.,40:1)

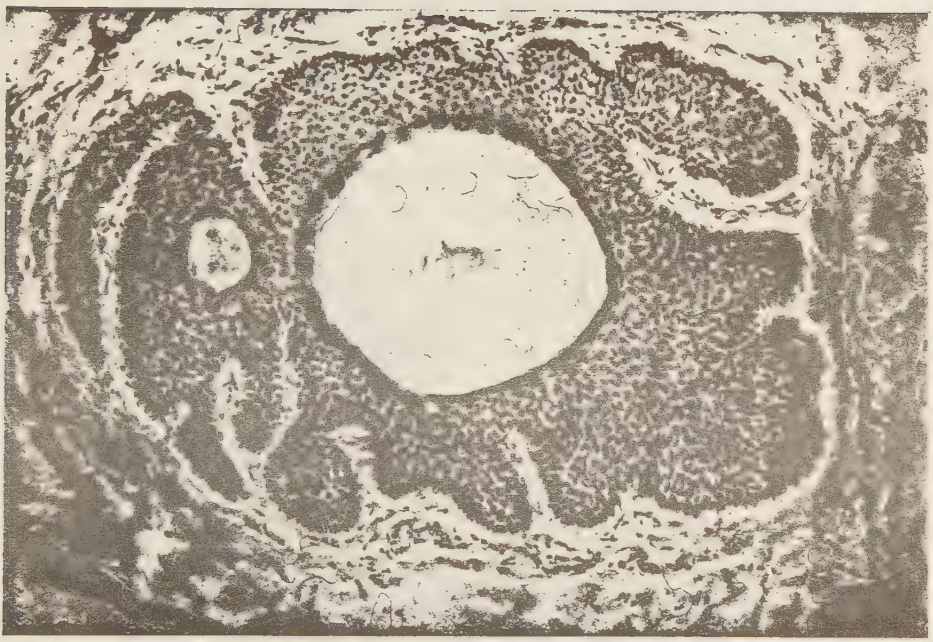


Abb. 46 Tangentialschnitt durch eine trichterförmige Riesenpore.Trichoepitheliomähnliches Bild. Palisadenstellung der Kerne in der Basalzellreihe.Reifes Stroma umgibt die Tumorformation. (H.E.,100:1)

Fibrofollikulom (Perifollikuläres Fibrom)

Burnier und Rejsek 1925

Es hat seinen Ursprung in der Bindegewebsscheide des Follikels.Die epithelialen Strukturen sind kaum beteiligt.Typisch sind die lang ausgezogenen, fingerförmig netzartig verzweigten Ausläufer des Follikelepithels und eine gut abgrenzbare zwiebelschalenartige Fibrose.Der Hornpfropf befindet sich im Akroinfundibulum.Die Haaranlage ist reif. Fibrofollikulome sind selten.Ihre Abgrenzung von der Riesenpore ist nicht schwer.

Proliferierende Trichilemmalzyste (Wilson-Jones,1966)

Die Zystenwand besteht aus mehrschichtigem Epithel,bei dem die Ausbildung eines Stratum granulosum fehlt.Die Übergangszone zum Zysteninhalt ist gekennzeichnet durch ein typisches sägezahnartiges Ineinandergreifen verhornter und nicht verhornter Zellen.

Invertierte follikuläre Keratose (Helwig 1954)

Die invertierte follikuläre Keratose (Akrotrichom,follikuläres Porom) senkt sich in die Haut ein.Es scheint einen Follikel zu ersetzen oder auszufüllen.Der Tumor besteht aus einer Ansammlung basaloider Zellverbände in denen sich die charakteristischen Stachelzellwirbel bilden, die auch "squamous eddies" genannt werden.

Abb. 47 Ein in Rückbildung begriffener Anteil eines Keratoakanthoms.Deutliche perifollikuläre Fibrose.Klinisch als Riesenpore klassifizierte Läsion.(H.E.,100:1)

Andere,nicht zu den Follikeltumoren gehörende Differentialdiagnosen

Sekundärer Komedo

Der sekundäre Komedo entsteht meist aus dem geschlossenen Komedo durch weitere Retention von Hornzellmaterial im Infundibulum.Er besitzt eine Kappe aus Melaninpigment,daher kommt auch sein Name "blackhead" (29,74,76).Sekundäre Komedonen entstehen durch Ruptur und Neueinkapselung der glatt ausgezogenen epithelialen Wand primärer Komedonen.Es bilden sich unregelmäßig geformte zystische Hohlräume verschiedener Größe mit entzündlicher Stromareaktion.Primäre Komedonen weisen intakte Haaranlagen auf,die oft noch Talgdrüsen enthalten.Ältere Komedonen haben aufgerollte Haare im Lumen,an der Zahl der Haare kann das Alter des Komedo bestimmt werden.Im histologischen Schnitt sind die zahlreichen Haaranschnitte zu sehen.Wiederholte Ruptur in der Wand eines sekundären Komedo hat eine reaktive epitheliale Einkapselung des Abszesses zur Folge.Dadurch bilden sich Divertikel in der Komedonenwand,die alle mit verhornendem Epithel ausgekleidet sind.Die Abgabe der Hornzellmassen zur Hautoberfläche ist behindert,so daß es,wahrscheinlich druckbedingt zu wiederholten Rupturen der Komedonenwand, Wiedereinkapselung und zur Ausbildung eines

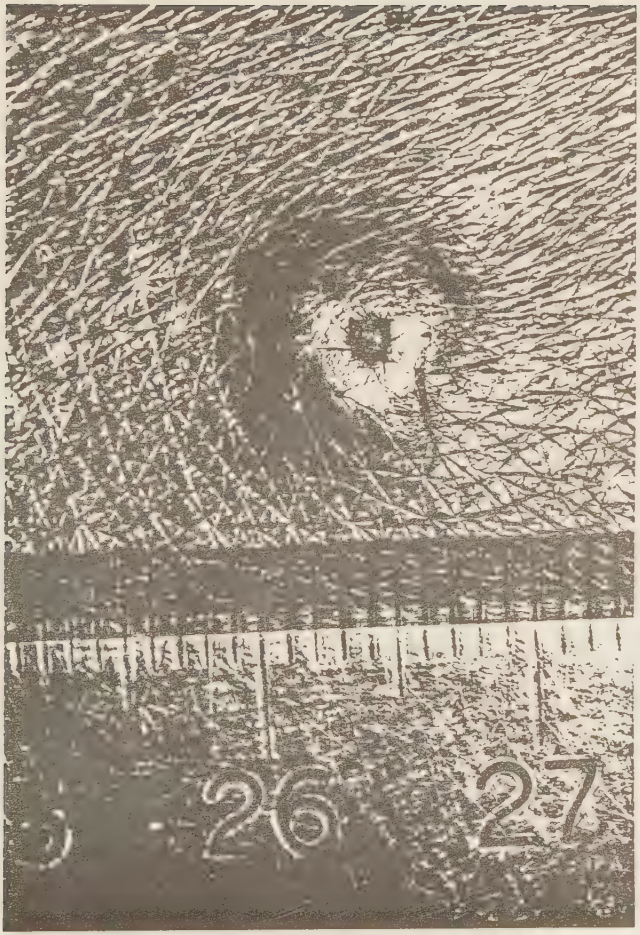


Abb. 48 Sekundärer Komedo (Riesenkomedo),postinflammatorisch gebildet.Jetzt keine Zeichen der Entzündung mehr.Der schwarze Farbton des Hornpfropfes kommt durch Melaninablagerung in Korneozyten zustande.

Abb.49 Sekundärer Aknekomedo.Umschriebene postinflammatorische Akanthose der distalen Komedonenwand und zellreiche Fibrose.Durch Rupturen und Wundheilungsvorgänge bilden sich epithelisierte Gänge,die benachbarte Follikel mit einbeziehen.So entstehen Fistelkomedonen.(H.E.,40:1)

labyrinthären Fistelganges kommt,der mehrere Komedonen miteinander verbinden kann.Diese Fistelkomedonen (75) besitzen ein auffällig dünnes atrophisches Epithel und einen melaninpigmentierten Hornpfropf.Fistelkomedonen und offene Komedonen werden wegen ihres dünnen Epithels meist mit Epidermalzysten verwechselt.Von Riesenporen sind sie dadurch und wegen des primär entzündlichen Charakters gut abgrenzbar.Entsprechende histologische Bilder sind in Ref. 74,S.83 - 89 und S.117 - 125 abgebildet.

Abszedierende Fistelgänge (draining sinus)

Abszedierende Fistelgänge (78) sind drei bis zehn Zentimeter lange Effloreszenzen,in denen Talgdrüsenfollikel mit sekundären Komedonen zu einem umfassenden Komplex verschmolzen sind.Überreste von Follikelepithel durchwachsen das entzündlich einschmelzende Gewebe und bilden Tunnel aus hyperplastischem Epithel.Die komplizierten Labyrinthe nehmen mit der darüberliegenden Epidermis stellenweise Kontakt auf.Granulationsgewebe findet sich in der Umgebung.Die epithelialen Ausläufer in das umliegende Gewebe bilden ein unruhiges schwammähnliches Gebilde aus epithelialen Strängen,das an ein hamartomartiges Wachstum erinneren kann. Nur selten finden sich noch Reste der Talgdrüsenazini entlang des Fistelganges als Überbleibsel

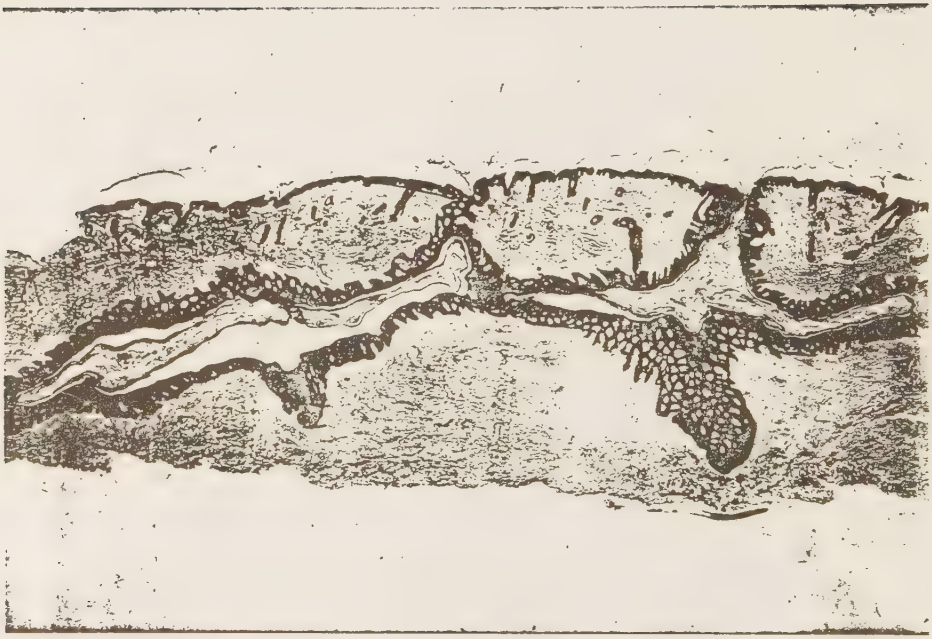


Abb. 50 Abszedierender Fistelgang,nasolabial bei einem Aknepatienten.Hyperplastisches Epithel mit netzartigen Ausläufern. Locker geschichtetes Hornzellenmaterial im Lumen und deutliche Fibrose als Zeichen abgelaufener Entzündung.(H.E.,25:1)

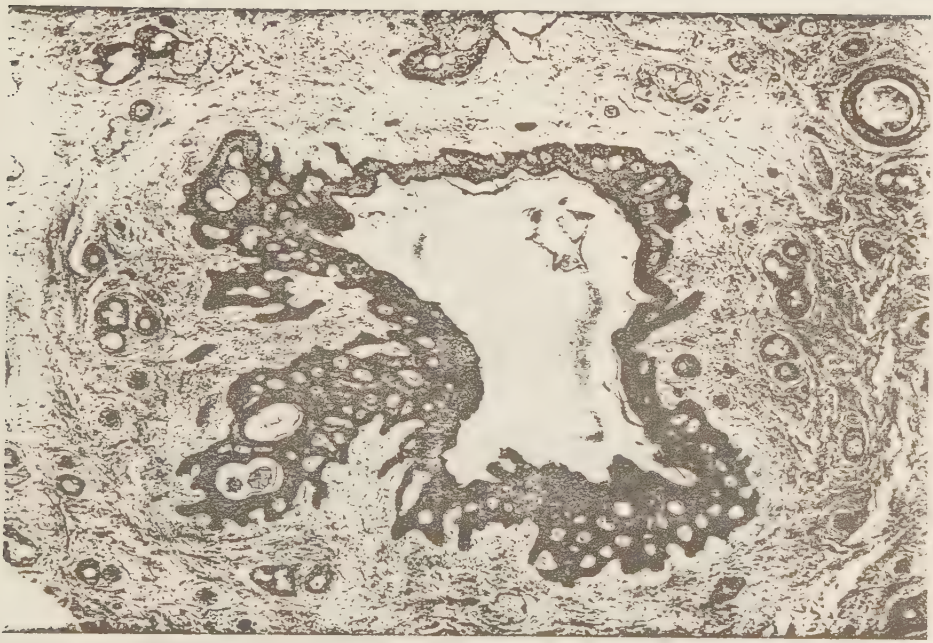


Abb. 51 Narbe bei einem Aknepatienten, Gesichtshaut. (Horizontalschnitt, H.E., 40:1)
Akanthotisches, netzförmig verzweigtes Epithel eines alten Aknekomedos.
Perifollikuläre Anordnung der kollagenen Bündel. Ähnlichkeit mit einer Riesenpore wird deutlich.

Abb. 52 Fistelkomedo am Rücken eines älteren Aknepatienten (Narbe).Aus zwei Infundibula (kranial und kaudal) wachsen noch Vellushaare.

eines ehemaligen Follikels.Ein "ausgebrannter" abszedierender Fistelgang geht in eine Narbe mit unregelmäßigem hyperplastischen Epithel und zahlreichen epithelialen Ausläufern über,Der histologische Befund ist recht charakteristisch (Ref. 74,S. 159 - 165).

Morbus Favre-Racouchot 1951

Als Variante offener und geschlossener Komedonen nach chronischer Lichtexposition kommt der Morbus Favre-Racouchot in elastotischer Haut besonders im Bereich der Augen und Wangen vor. Die von einem dünnen Epithel umgebenen zystenartigen Gebilde enthalten Horn.Das histologische Bild ist charakteristisch.

Abb. 53 Narbe.

Schüsselförmige Narbe mit chronischer Entzündung und Fibrose. Ähnlichkeit mit einer oberflächlich-mehrkammerigen Riesenpore (Abb. 34).

H.E., 40:1

Abb. 54 Narbe im Gesicht eines Aknepatienten. Unregelmäßige Konfiguration des Epithels und dazu parallel ausgerichtete Kollagenbündel(➨) Ähnlichkeit mit flacher Riesenpore (Abb. 32) oder Haarscheidenakanthom (Abb. 61). (H.E.,40:1)

Abb. 55 Narbe am Kinn einer 30jährigen Aknepatientin. Ähnlichkeit mit einer Riesenpore oder einem Haarscheidenakanthom ist nur andeutungsweise vorhanden(Abb. 28).Unregelmäßige Akanthose mit zahlreichen fingerförmigen Ausläufern des weiträumig verzweigten epithelialen Gangsystems.(H.E.,25:1)

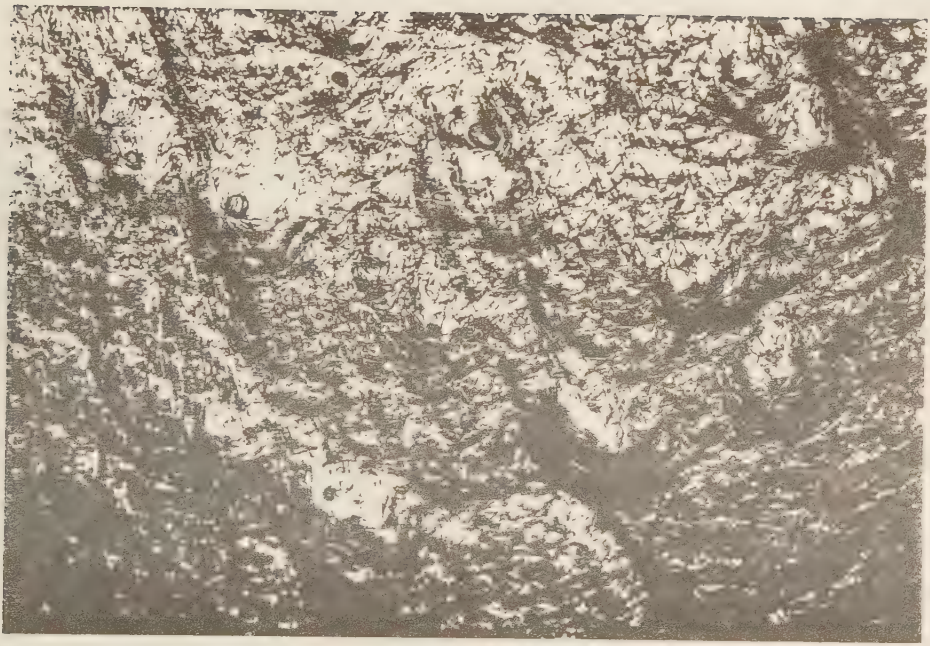


Abb. 56 Morbus Favre-Racouchot.
Ansammlung offener und geschlossener Komdonen in gelblich verfärbter, verdickter Altershaut (peau d´orange) nach starker kumulativer UV-Belastung der Haut.

Abb. 57 Morbus Favre Racouchot.
Multiple aktinische Komedonen.Die epitheliale Wand ist meistens bizarr,das schwer ausdrückbare Hornmaterial enthält weniger Bakterien als Aknekomedonen.(H.E. ,20 :1)

Haarscheidenakanthom (pilar sheath acanthoma)

Mehregan und Brownstein beschrieben 1978 erstmals diesen Tumor als "pilar sheath acanthoma" in der angloamerikanischen Literatur(53).

Klinik

Diese Autoren fanden den Tumor bei neun Patienten,vier Männern und fünf Frauen,als solitäres hautfarbenes Knötchen mit einer porenartigen Öffnung.Bei einer Altersverteilung von 46 bis 75 Jahren bestanden die Haarscheidenakanthome bei ihren Patienten seit eineinhalb bis acht Jahren (53).Bemerkenswert ist,daß acht dieser Tumoren auf der Oberlippe und nur einer auf der Stirn gefunden wurde.Die Läsionen waren klinisch als epidermale Zysten,Komedonen oder Riesenporen gedeutet worden.

Histologie

Mehregan und Brownstein klassifizierten das Haarscheidenakanthom als benignes follikuläres Hamartom,der Differenzierungsgrad zwischen Trichofollikulom und Riesenpore stehend.Von einem zystisch erweiterten Hohlraum wachsen zahlreiche weiträumige Tumorlappen tief in das umliegende Bindegewebe ein.In der Basalzellschicht zeigen die Nuklei periphere Palisadenstellung.Die Tumorlappen wurden der äußeren Haarscheide zugeordnet.

Erst im Verlauf der klinischen und histologischen Untersuchungen stellte sich heraus,daß ein Teil der Tumoren,die zunächst in die Gruppe der Riesenporen eingeordnet waren,eigentlich Haarscheidenakanthome sind.In der deutschen Literatur wurde dieser benigne Follikeltumor noch nicht beschrieben.Wir schlagen die Bezeichnung "Haarscheidenakanthom" vor,die wir im folgenden auch benutzen.

Material und Methoden

Das histologische Material,das zur Untersuchung der Riesenpore zur Verfügung stand,wurde auf Haarscheidenakanthom untersucht.

Ergebnisse

Von 79 Biopsien mit riesenporenähnlichen Veränderungen der Münchener Klinik erwiesen sich elf als Haarscheidenakanthome.Aus dem histologischen Material von Herrn Professor Dr. H. Pinkus mit 49 Riesenporen wurden neun Präparate als Haarscheidenakanthom erkannt.Haarscheidenakanthome sind auch in Detroit bislang noch nicht diagnostiziert worden.

Der Anteil an Haarscheidenakanthomen betrug 11:54 an den Riesenporen und 11 : 29833 bezogen auf das Gesamtmaterial des histologischen Archivs der Dermatologischen Klinik der Universität München für die Jahre 1977 bis 1979.Die Häufigkeit des Haarscheidenakanthoms dürfte auch hier höher

liegen,da es erst im Verlauf der Untersuchungen erkannt worden ist.Die Haarscheidentumoren erwiesen sich als solitäre Tumoren.

Alter

Haarscheidenakanthome befallen den Talgdrüsenfollikel besonders älterer Erwachsener.Das Hauptmanifestationsalter ist das sechste Lebensjahrzehnt, bei einer Altersverteilung von 36 bis 68 Jahren. und einer Bestandsdauer von zwei bis vierzehn Jahren.

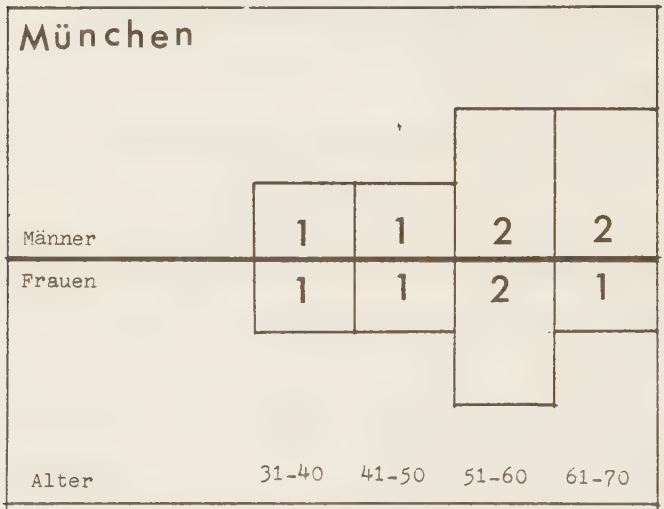
Alter in Jahren	Männer : Frauen		Summe
	München:	Detroit	
31 - 40	1:1	0:2	4
41 - 50	1:1	0:1	3
51 - 60	2:2	2:2	8
61 - 70	2:1	0:2	5
Summe	6:5	2:7	20

Tabelle 10.Altersverteiung der Haarscheidenakanthome

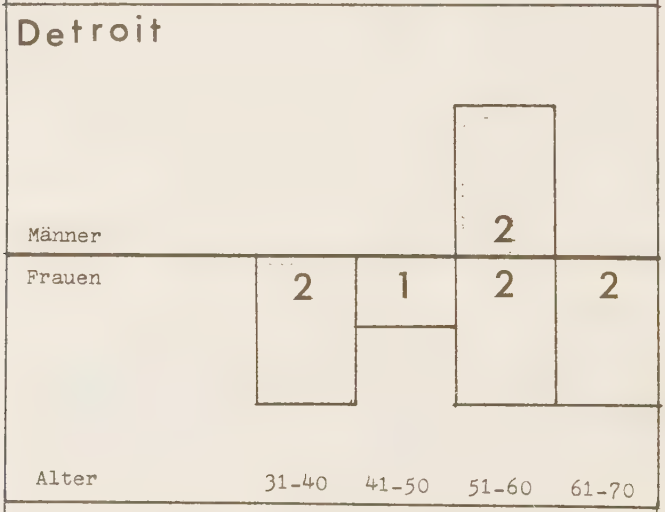
Geschlecht

Das weibliche Geschlecht ist in der Studie häufiger befallen als die Männer.Das Verhältnis Männer zu Frauen betrug 8 : 12.

Abb.58.Altersverteilung der Haarscheidenakanthome



Altersverteilung der Haarscheidenakanthome



Altersverteilung der Haarscheidenakanthome

Geschlechtsverteilung			
Ort	Männer	: Frauen	Haarscheidenakanthome
München	6	5	11
Detroit	2	7	9
Summe	8	12	20

Tabelle 11.Haarscheidenakanthome und Geschlechtsverteilung.

Lokalisationsverteilung

Haarscheidenakanthome wurden bei 90 Prozent der Patienten in chronisch lichtexponierter,aktinisch geschädigter Haut älterer Erwachsener gefunden. Auffällig ist die deutliche Bevorzugung der Oberlippe und Stirne.

Lokalisation	Männer : Frauen		Gesamt
	München :	Detroit	
Stirne	3:0	1:2	6
Augenbereich	0:1	0:0	1
Oberlippe	2:3	1:3	9
Hals	0:1	0:1	2
Kopf gesamt	5:5	2:6	18
Brust	1:0	0:0	1
Rücken	0:0	0:1	1
Summe	6:5	2:7	20

Tabelle 12.Lokalisation der Haarscheidenakanthome

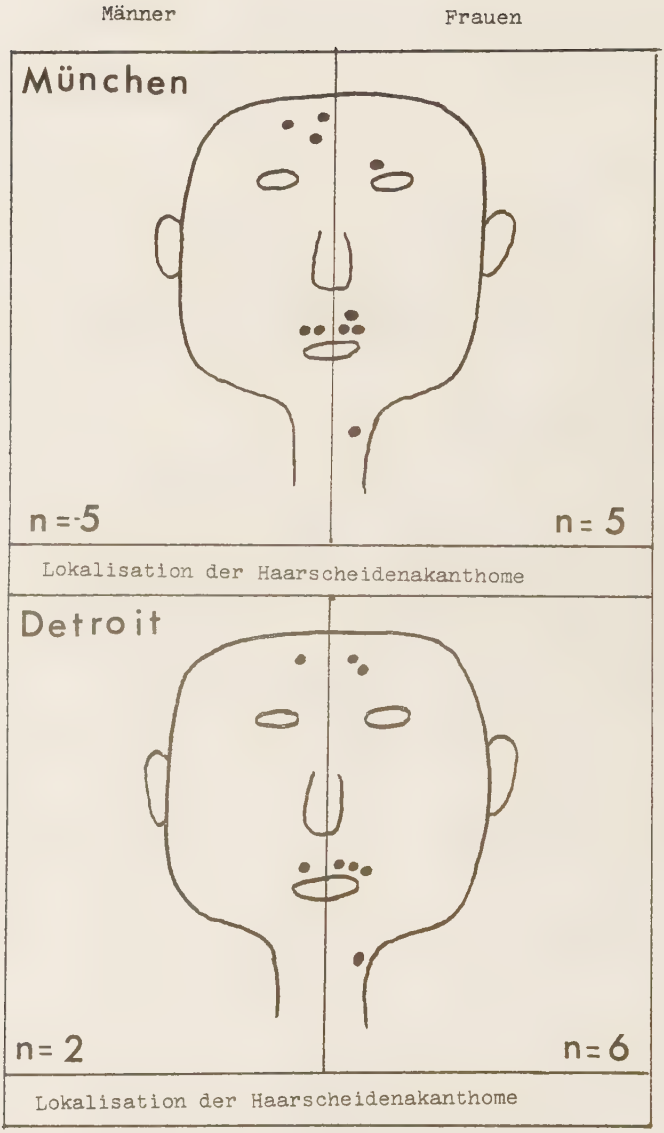


Abb.59.Lokalisation der Haarscheidenakanthome

Abb. 60 Haarscheidenakanthom. Knötchenförmige Effloreszenz mit zentraler Einsenkung (➡) (60-jährige Patientin)

Klinisch diagnostische Merkmale

Leitsymptom des Haarscheidenakanthoms ist die oberflächliche kraterförmige Einsenkung der Epidermis,die mit Horn gefüllt ist.
Die Tiefenausdehnung ist geringer als bei der Riesenpore.Flache Läsionen zeigen einen zirkulären Randwall,daneben gibt es auch hautfarbene Knötchen mit einer horngefüllten porenähnlichen Öffnung.
Die Kappe des Hornpfropfes ist häufig dunkelbraun pigmentiert.Teleangiektasien werden nicht beobachtet.Prädilektionsstellen sind die Oberlippe und die Stirn.Am häufigsten sind Patienten des sechsten Dezenniums befallen.Die solitären Veränderungen bestehen gewöhnlich seit mehreren Jahren und weisen keine Entzündungszeichen auf,wenn die Patienten den Hornpfropf nicht zu kräftig exprimieren.
Es kommt zu einer Wiederauffüllung der entstandenen Höhle mit Hornzellmassen.Haarscheidenakanthome sind benigne Tumoren.

Klinische Differentialdiagnose

Sie entspricht den unter der Riesenpore genannten Veränderungen.Jedoch gewinnt insbesondere die Differentialdiagnose zum Basaliom eine besondere Bedeutung durch den aufgeworfenen Randwall und die knotigen Formen mit der zentralen kraterartigen Öffnung.Gemeinsam ist das Vorkommen in der oberen Gesichtshälfte.Mehr Bedeutung gegenüber

der Riesenpore erlangen auch die folgenden als Knötchen auftretenden Follikeltumoren wie Trichofollikulom,Fibrofollikulom,solitäres Trichoepitheliom, Fibroepitheliom,proliferierende Trichilemmalzyste, Trichilemmom,invertierte follikuläre Keratose und das Trichoadenom neben den auch für die Riesenpore genannten Veränderungen.

Histologische Diagnose

Das Haarscheidenakanthom ist ein vorwiegend schüsselförmiger oberflächlicher Tumor des Talgdrüsenfollikels,aber mit einem niedrigeren Differenzierungsniveau als die Riesenpore.Man kann es als follikuläres Hamartom (53)bezeichnen.Der Tumor bildet wie die Riesenpore einen zystischen Hohlraum,der aber zahlreiche weiträumige Verzweigungen aufweisen kann und von Infundibulumepithel eingesäumt ist.Der gekammerte zystische Hohlraum steht in Verbindung mit den häufig anzutreffenden,zahlreichen Hornzysten in den groben papillomatösen Zapfen,die weit in das umliegende Bindegewebe einwachsen können und die Zonen des subkutanen Fettgewebes erreichen.
Wie bei der Riesenpore sind die infrainfundibulären Anteile stärker betroffen als das Akroinfundibulum.Die Morphologie des Haarfollikels ist stärker gestört als bei der Riesenpore.
Die Haaranlagen sind meist nicht sichtbar.

Es werden nur abortive haarfollikelähnliche Strukturen gebildet,die bisweilen kleine Haarschäfte produzieren.

Histologische Merkmale des Haarscheidenakanthoms
Solitärer Tumor
Schüsselförmig breite Läsion
Aktinisch geschädigte Haut
Ein Follikel zystisch erweitert
Gestörte Follikelmorphologie
Abstammung von der äußeren Wurzelscheide
Groblappige Papillomatose mit lockerer Bindung an das Follikelepithel
Breite Akanthose
Abortive Haaranlagen
Hornzysten im Infundibulumepithel
Teilweise pigmentierte Basalzellreihe und pigmentierte Korneozyten
Fehlen eines fibrovaskulären Stromas
Keine Entzündung
Keine Bakterienlakunen

Tabelle 13.Histologische Merkmale des Haarscheidenakanthoms.

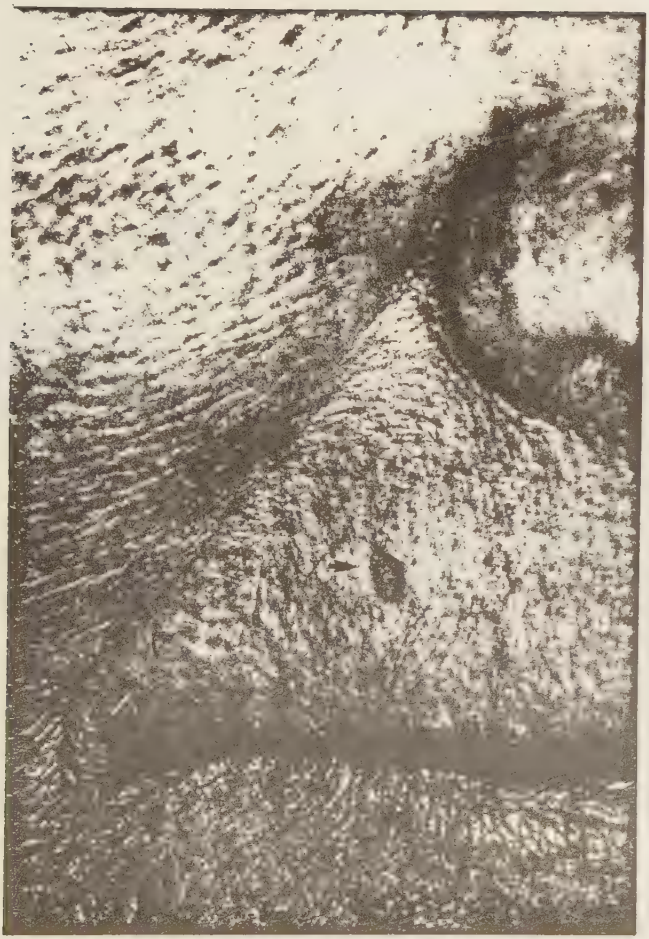


Abb. 60 Haarscheidenakanthom.Schüsselförmige Vertiefung in der Epidermis der Oberlippe (➡). (56-jährige Patientin)

Abb. 61 Schüsselförmig eingezogenes Haarscheidenakanthom mit weiträumiger Ausdehnung. In den Proliferationen des Infundibulumepithels erkennt man zahlreiche Hornzysten. (H.E., 25:1)

Abb. 62 Haarscheidenakanthom.Detail aus einem Weiterschnitt des Tumors von Abb.61. Die Proliferationen von Haarscheidenepithel reichen tief in das umliegende Bindegewebe.Typisch sind die hornzystenhaltigen Tumornester. (H.E.,100:1)

Pigment

Pigmentierung entlang der Basalzellreihe ist ein typisches Merkmal.Sie kann aber auch unvollständig sein oder fehlen.Das Melanin gelangt über Korneozyten in den Hornpfropf.

	München	Detroit	Gesamt
Pigment vorhanden	2	4	6
Pigment fehlt	9	5	14
Summe	11	9	20

Tabelle 14.Pigment in Haarscheidenakantnomen

Proliferationszonen

Histologisch besteht der Tumor aus zahlreichen Zellnestern,die der äußeren Wurzelscheide zuzuordnen sind.Diese sind glykogenärmer (53) und kleiner als die Zellen der äußeren Wurzelscheide eines Anagenhaares.Mitosen in der Basalzellschicht können vereinzelt beobachtet werden.

Verhornung

Die Zystenwand besteht aus squamösem Epithel. Das Hornmaterial enthält Keratohyalingranula und ist der epidermalen Keratinisierung zuzuordnen.In Ausnahmefällen sind Bakterien im Hornpfropf zu finden.

Haaranlagen

Nur 10 Prozent der Haarscheidenakanthome zeigen kleine pigmentarme Haarschäfte,die noch kleiner als Vellushaare sind.

Haaranlage	München	Detroit	Gesamt
entwickelt	1	1	2
rudimentär	5	6	11
fehlt	5	2	7
Summe	11	9	20

Tabelle 15. Entwicklung von Haaren in Haarscheidenakanthomen

Umgebung des Haarscheidenakanthoms

Das fibrovaskuläre Stroma ist weniger gut organisiert als bei der Riesenpore und beim Trichofollikulom (53).Entzündliche Ursachen sind ausschließlich exogener Ursache.

Histologische Probleme

Tangentialschnitte durch den Tumor lassen am ehesten an ein Trichoepitheliom denken,da bereits weit vor dem Erreichen des zystischen Hohlraumes die ausladenden papillomatösen Zapfen angeschnitten werden.Ihre Zellarchitektur entspricht der äußeren Haarwurzelscheide,sie sind größer und weniger intensiv gefärbt als Basaliomzellen.

Abb. 63 Haarscheidenakanthom.Breite Akanthose und Papillomatose des Infundibulumepithels mit zahlreichen Verzweigungen.(H.E.,40:1)

Abb. 64 Haarscheidenakanthom.Detail aus Abb.63
Nester von Haarscheidenepithel (➡) wachsen
weit in das umgebende Bindegewebe ein. (H.E.,100:1)

Tangentialschnitte durch zystenreiche Anteile können auch gelegentlich trichoadenomähnliche Bilder liefern.Serienschnitte sind daher bei diesem Tumor besonders wertvoll.

Histologische Klassifikation

Wir wollen die gleichen Follikeltypen,die wir morphologisch bei der Riesenpore betrachtet haben,auch für die Einteilung des Haarscheidenakanthoms verwenden.Bemerkenswert ist,daß die meisten Haarscheidenakanthome dem Follikeltyp C zuzuordnen sind.

Follikeltyp	München	Detroit	Gesamt
Trichter (A)	2	2	4
Ballon (B)	4	1	5
Mehrkammerig(C)	5	6	11
Summe	11	9	20

Tabelle 16.Follikelmorphologie der Haarscheidenakanthome

Das Differenzierungsspektrum reicht von trichofollikulomähnlichen Gebilden bis zu trichoepitheliomartigen Formen.Charakteristisch sind die schüsselartige Gestalt der Haarscheidenakanthome und ihre zahlreichen Hornzysten in den groben papillomatösen Ausläufern,die nur einen nicht so engen Bezug zum Follikelepithel haben wie

in der Riesenpore.Am schwierigsten ist die Differentialdiagnose zur Riesenpore,am wichtigsten ist die Unterscheidung vom Basaliom.

Unterschiede von Haarscheidenakanthom und Riesenpore

	Riesenpore	Haarscheiden-akanthom
Klinik		
Form	Pore	Knötchen
Randwall	fehlt	vorhanden
Lokalisation	Wange	Oberlippe
	Stirn	Stirn
Histologie		
Follikeltyp	Trichtertyp (A)	Oberflächlich, mehrkammerig(C)
Papillomatose	filiform	groblappig
	follikelgebunden	ausladend
Zysten	spärlich,klein selten	unterschiedliche Größe,häufiger
Stroma	reif	fehlt

Tabelle 17.Klinische und histologische Unterschiede von Riesenpore und Haarscheidenakanthom

Gemeinsam für beide Tumoren sind die Abstammung vom Talgdrüsenfollikel,der Befall der äußeren Haarwurzelscheide,Proliferationen des Infundibulumepithels,Pigmentierung in der Basalzellschicht, fehlende Entzündung und Benignität.

Anmerkung

Der 1954 von Winer als Riesenpore beschriebene Tumor wurde von diesem Autor als sekundäres Trichoepitheliom angesehen.Die hier vorgelegten Untersuchungen zeigen erstmals,
daß es sich nicht um ein Trichoepitheliom handelt, sondern um einen von Trichoepitheliomen klinisch und histologisch unterscheidbaren Tumor sui generis, der benignes follikelgebundenes Wachstum zeigt. Dieser Auffassung schließt sich auch Herr Professor Dr. H.Pinkus,Detroit (USA) an (mündliche Mitteilungen,Dezember 1979,Chicago/USA).Wir schlagen dennoch vor,die Riesenpore ("dilated pore") mit dem Erstbeschreiber Winer in Verbindung zu bringen.

Riesenpore Winer	Trichoepitheliom
Erweiterter Follikel	Papel
Porenöffnung vorhanden	Keine Porenöffnung
Adenomatös	Epitheliales, mesenchymales Hamartom
Äußere Haarwurzelscheide	Gesmtkomplex der Haaranlage
Übergang in Basaliom nicht beschrieben	Übergang in Basaliom ist möglich
Haare und Talgdrüsen in reifen Formen entwickelt	In reifen Formen nur rudimentäre Differenzierung
Pigmentierter Hornpfropf	Nicht pigmentierte Hornzysten

Tabelle 18. Unterschiede von Riesenpore und Trichoepitheliom

	Trichofollikulom	Riesenpore	Haarscheidenakanthom
Klinik			
Form	Knötchen	Trichterförmige Pore	Schüsselförmiger Krater
Lokalisation	Gesicht	Stirn, Wange	Oberlippe, Stirn
Histologie			
Haare	++	(+)	(+)
Follikeldifferenzierung	++	+	(+)
Beteiligte Strukturen	Haarfollikel, Wurzelscheiden	Äußere Haarwurzelscheide	Äußere Haarwurzelscheide
Zystenbildung	(+)	+	++
Papillomatose	++	+ filiform	++ grob, weiträumig
Reife des Stromas	++	+	-
Dignität	benigne	benigne	benigne

Tabelle 19. Vergleich der Riesenpore mit dem nahe verwandten, besser differenzierten Trichofollikulom und dem weniger differenzierten Haarscheidenakanthom

Abb.65 Riesenpore am Nacken, Tangentialschnitt. (H.E., 40:1)
Zystisch erweitertes und mit Hornzellmassen gefülltes Infundibulum. Im Gegensatz zu Akne-komedonen sieht man auch bei dieser Vergrösserung keine bakteriengefüllten Lakunen.

Abb.66 Riesenpore. Tangentialschnitt durch den Tumor. Die Elastica ist intakt und deutet darauf hin, daß der Tumor kontinuierlich und nicht durch entzündliches Einschmelzen des Stroma sich ausgedehnt hat. (Elastica, 100:1)

Einteilung der Adnextumoren

Die erste umfassende Einteilung der Adnextumoren atammt von Lever 1948 (21,39).Er unterschied organische Hamartome von organoiden Differenzierungen (Adenome) und suborganoide Organisationsformen (Epitheliome) von nicht organischen Hamartomen,wie es das Basaliom darstellt.Jede weitere,auf die erste Gruppe folgende war durch einen weiteren Grad der Entdifferenzierung gekennzeichnet.

Pinkus faßte 1966 diese Klassifikation zusammen (62) und brachte Ordnung in die Vielfalt der Adnextumoren.Er klassifizierte das Basaliom als die unreifste Form der Adnextumoren und unterschied es klar vom echten Karzinom.Seine Klassifizierung hatte den entscheidenden Vorteil,auch bisher nicht beschriebene Tumoren vorhersagen und einordnen zu können.

Eine weitere Untergliederung wie sie Hanau und Grosshans (21) vorschlagen,ist sehr nützlich. Sie ordnet die Vielfalt der adenomatösen Tumoren mit follikulärer Differenzierung ihren zugehörigen anatomischen Gebieten zu.

Für die Besprechung der epithelialen Follikeltumoren und ihrer Klassifikation ist eine Gliederung nach dem histologischen Organisationsgrad vorteilhaft.

Nävus

Ein Nävus ist eine umschriebene stabile Fehlbildung der Haut,nicht durch äußere Einwirkung bedingt,und daher kongenitalen Ursprungs.Ein Nävus besteht aus örtlich begrenztem Überschuß eines oder mehrerer,normalerweise dort vorkommender reifer Bestandteile des Hautorgans (32). Beispiele sind der Haarfollikelnävus,der eine umschriebene Ansammlung differenzierter Haarfollikel darstellt.

Adenom

Vom Drüsenepithel ausgehende,echte gutartige Geschwulst.Sie ahmt mehr oder weniger den normalen Drüsenbau nach.Tubuläre oder alveoläre Elemente werden ausgebildet.Ein Adenom unterscheidet sich vom Nävus dadurch,daß es nicht völlig ausgereift ist;in seiner Struktur und manchmal in seiner Funktion von der Norm abweicht und schneller oder langsamer weiterwächst (Ref. 11,S. 530)

Epitheliom

Epitheliome sind gut- oder bösartige Geschwülste aus Epithelzellen mit geringerem Differenzierungsgrad als das Adenom.Bei fortschreitender Entdifferenzierung entsteht das Karzinom.

Karzinom

Hochgradig atypische Epithelzellen werden gebildet,deren Epithelart ist oft nicht mehr erkennbar.Karzinome metastasieren.

Benigne follikuläre Neoplasien

Epitheliale Tumoren

Gut organisiert

Hyperplastisch

Haarfollikelnävus

Haarnävus

Komedonennävus

Adenomatös

Ganzer Follikel:

Trichofollikulom

Riesenpore

Haarscheidenakanthom

Obere Follikelanteile:

Trichoadenom

Invertierte follikuläre Keratose

Tumor des Follikelinfundibulum

Proliferierende Trichilemmalzyste

Untere äußere Haarwurzelscheide:

Verhornendes Trichilemmom

Trichilemmom

Haarmatrix:

Pilomatrixom

Weniger organisiert

Solitäres Trichoepitheliom

Epithelioma adenoides cysticum

Desmoplastisches Trichoepitheliom

Fibroepitheliom

Basaliom mit pilärer Differenzierung

Mesodermale Tumoren

Trichodiskom

Fibrofollikulom

Follikuläres Leiomyom

Tabelle 20. Übersicht über die benignen follikulären Neoplasien in Anlehnung an Rahbari und Mehregan (82) und erweitert nach Hanau und Grosshans (21)

Haarfollikelnävus

Klinik

Die Ansammlung vieler kleiner aber reifer Haarfollikel bilden einen Haarfollikelnävus.Klinisch sind dies uncharakteristische Papeln.

Histologie

Der gesamte Haartalgdrüsenfollikel ist befallen. Eine lokale Vermehrung differenzierter Haarfollikel ist zu sehen.Sie sind klein,verzweigen sich nicht und bilden reife winzige Haare.

Haarnävus

Klinik

Der Haarnävus (63,67) stellt das örtlich umschriebene Wachstum ungewöhnlich kräftiger Haare dar,er gehört deshalb zu den rein hyperplastischen Veränderungen (56).

Histologie

Das Bild bestimmen zahlreiche Haare in einem umschriebenen Gebiet.

Komedonennävus (Nävus comedonicus)

Klinik

Die benigne Veränderung kann angeboren sein und ist am häufigsten im ersten und zweiten Lebensjahrzehnt zu finden.Sie ist charakterisiert durch eine Ansammlung pigmentierter komedonenartiger

Hyperkeratosen.Die pigmentierten Hornzellmassen sitzen fest in den zystisch erweiterten follikelartigen Öffnungen (58).Sehr selten ist ein Naevus comedonicus an Handtellern und Fußsohlen.Der Komedonennävus ist eine seltene Erkrankung,der aus kosmetischen Gründen exzidiert werden kann. Oberflächliche Zerstörung begünstigt Fistel - und hypertrophische Narbenbildung (58).

Histologie

Der Komedonennävus bildet sackförmige Ausweitungen der Haartalgdrüsenfollikel,die geschichtetes Hornzellmaterial enthalten.Die Haarwurzeln sind atrophisch,deshalb findet man gewöhnlich auch keinen Haarschaft.Durch die Nävusformation können die normal bis atrophisch ausgebildeten Talgdrüsen in tiefere Schichten abgedrängt werden.Bei einem organoiden Komedonennävus liegt ein falsches Mischungsverhältnis der normalen Gewebsbestandteile vor.Das typische histologische Bild eines Komedonennävus zeigt die Ref. 67,Fig 360. Die Unterscheidung von Haarscheidenakanthom und Riesenpore ist klinisch durch die multiplen komedonenartigen Hyperkeratosen und aufgrund des Alters des Patienten möglich.Es fehlen auch die Verzweigungen des Infundibulumepithels.

Abb. 67 Trichofollikulom. In den gemeinsamen Hohlraum des Primärfollikels münden Sekundärfollikel unterschiedlichen Entwicklungsgrades. Diese Sekundärfollikel ähneln den Papillomatösen Auswüchsen einer Riesenpore(➟). (H.E.,40:1)

Abb. 68 Trichofollikulom. Tangentialschnitt durch den Tumor von Abb. 67. Die Haaranlagen der Sekundärfollikel sind angeschnitten (◄). (H.E., 40:1)

Trichofollikulom, Miescher 1944

Miescher beschrieb 1944 diesen benignen vom ganzen Haarfollikel ausgehenden Tumor (57).

Klinik

Das Trichofollikulom tritt als solitärer hautfarbener Knoten oder als Papel im Gesicht von Erwachsenen auf, weniger häufig am behaarten Kopf oder am Nacken. Die Läsion stellt die bestorganisierte Form in der Reihe der adenomatösen Follikeltumoren dar. Die klinische Diagnose ist einfach, wenn weiche, seidige und farblose Haare zu erkennen sind, die aus der porenartigen Öffnung des Knotens herausragen (88,66). Dadurch wird das vom Tumor produzierte Hornzellenmaterial nach außen abgestoßen, weshalb die Größe eines Trichofollikuloms im Vergleich zu adenoiden zystischen Trichoepitheliomen nur unwesentlich zunimmt. Zur Differentialdiagnose gehören auch die Fisteln an der Mittellinie des Nasenrückens (fistula of the dorsum of the nose) die Büschel feiner weißer Haare produzieren, die später stärker werden und pigmentieren können.

Histologie

Feingeweblich besteht das Trichofollikulom aus einem einzelnen oder verzweigten zystischen Hohlraum mit einer porenähnlichen Öffnung. Es wird von einem Epithelband eingesäumt, dessen papillo-

Abb. 69 Trichofollikulom mit Entwicklung zahlreicher Talgdrüsenlappen (sebaceous trichofolliculoma) am Nasenrücken eines 30jährigen Patienten. (H.E., 25:1)

matösen Auswüchse abortive Haarwurzeln darstellen.Diese meist fehlgebildeten Primärfollikel entsenden in das gemeinsame horngefüllte Lumen je ein dünnes Haar unterschiedlicher Reifegrade. Sekundär- oder Tertiärfollikel können in Verbindung mit den Primärfollikeln stehen.Sie zeigen verschiedene Reifegrade,die von gut ausgebildeten Vellushaarfollikeln bis zu weniger gut organisierten Ansammlungen basaloider Zellen reichen können.Rudimentäre Komponenten der Haarpapille,Matrixanlagen,innere Wurzelscheiden und farblose Filamente (Trichoide) werden gebildet.Diese bewirken an der Oberfläche der Läsion den charakteristischen seidenartigen Flaum (71).Das die epithelialen Anteile des Tumors umgebende fibrovaskuläre Stroma ist gut abgegrenzt und enthält vermehrt mesenchymale Zellen (20,32,56).Plewig beschreibt 1980 Trichofollikulome mit hyperplastischen Talgdrüsen als "sebaceous trichofolliculoma"

Differentialdiagnose

Vom reifen Haarfollikelnävus kann das Trichofollikulom aufgrund seines geringeren Differenzierungsgrades unterschieden werden (32).Die unter dem Differenzierungsgrad des Trichofollikuloms liegenden Tumoren zeigen ein niedrigeres Differenzierungsspektrum der Follikelbestandteile. Hierzu gehören die Trichoepitheliome und die

wenig differenzierten Basaliome.Trichofollikulome sind seltene benigne Tumoren des Haarfollikels,die klinisch und histologisch einfach zu diagnostizieren sind.
Chirurgische Exzision ist die Behandlung der Wahl,die aus kosmetischen Gründen indiziert ist.

Riesenpore("dilated pore"Winer 1954)

Klinik

Eine trichterförmige Einsenkung in aktinisch geschädigter Haut älterer Patienten,die mit einem pigmentierten tiefliegenden,leicht ausdrückbaren Hornpfropf verschlossen ist,kennzeichnet die Riesenpore.Sie sitzt häufig in lichtexponierten Hautpartien,bevorzugt an Stirn und Wangen. Der Tumor besteht seit Jahren oder Jahrzehnten. Die Riesenpore ist eine nicht entzündliche Erweiterung des Haartalgdrüsenfollikels.Randwall und Teleangiektasien fehlen.Über das Hautniveau erhabene Formen der Riesenpore kommen ebenfalls vor.Riesenporen sind einfach zu diagnostizieren. Sie werden am häufigsten verwechselt mit sekundären Komedonen bei alten Aknepatienten,Komedonen beim Morbus Favre - Racouchot und Basaliomen.

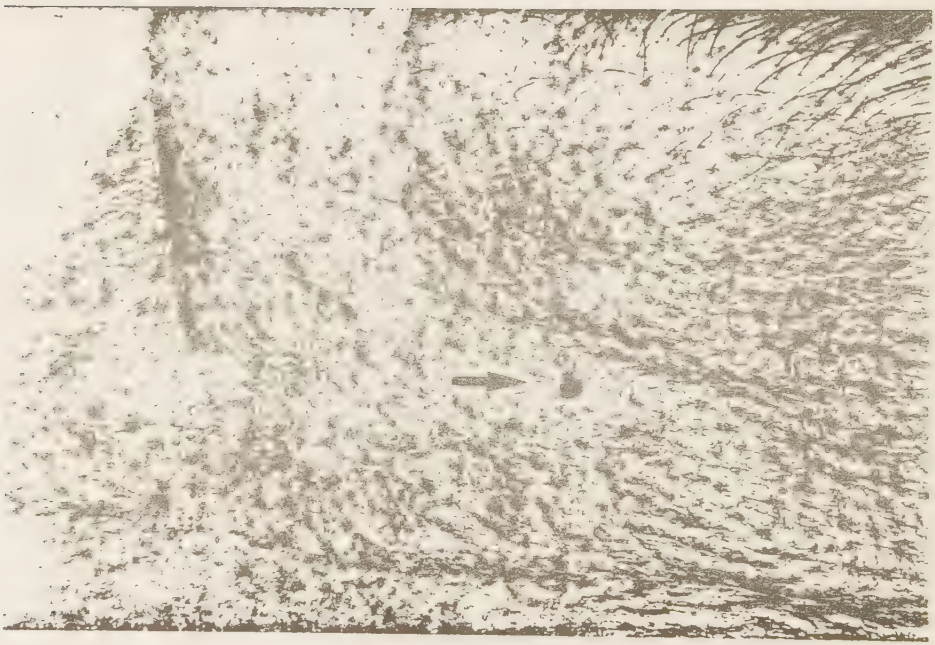


Abb. 69 Trichterförmige Riesenpore an der Stirn.
(69jähriger Patient)

Abb.70 Trichterförmige Riesenpore mit großer Tiefenausdehnung.Akanthotisch verbreitertes Infundibulumepithel mit fingerförmiger Papillomatose.Entwicklung kleiner Hornzysten in den basalen Tumoranteilen.(H.E.,25:1)

Abb. 71 Distaler Anteil der trichterförmigen Riesenpore aus Abb.70. Pigmentierung der Basalzellen mit peripherer Palisadenstellung der Kerne. Reifes fibrovaskuläres Stroma und angeschnittene Haaranlage (➡).Hornzysten in den papillomatösen Auswüchsen.Melaninpigment im Hornmaterial. (H.E.,250:1)

Histologie

Ein solitärer zystisch erweiterter Haartalgdrüsenfollikel,der in die tiefen Regionen der Dermis herabreichen kann,entwickelt eine gut abgrenzbare fingerförmige und feingliedrige Papillomatose.Verzweigungen des Infundibulumepithels,die um die ganze Läsion herumführen enthalten manchmal kleine Hornzysten.

Typisch ist der Nachweis von Pigment in der Basalzellreihe des hyperplastischen Follikelepithels,das einen regulären Schichtaufbau aus Stratum basale,Stratum spinosum und Stratum granulosum zeigt.Die Haaranlagen sind selten voll entwickelt,Haarschäfte fehlen meist. Lakunenartige Bakterienkolonien im Hornpfropf, wie man sie in Aknekomedonen regelmäßig findet, sind selten.

Das Differenzierungsspektrum umfaßt einen weiten Bereich,der von trichofollikulomähnlichen bis zu trichoepitheliomartigen Strukturen reicht. Die Tumorzellen sind der äußeren Haarwurzelscheide zuzuordnen.

Haarscheidenakanthom (pilar sheath acanthoma) Mehregan und Brownstein 1978

Es wurde erstmals 1978 von Mehregan und Brownstein als"pilar sheath acanthoma" in der amerikanischen Literatur beschrieben (53).

Abb. 72 Haarscheidenakanthom. Zystisch erweiterter Follikel mit einem reifen Haarschaft. In die Proliferationen von Haarscheidenepithel sind unterschiedlich große Hornzysten eingelagert. (H.E., 40:1)

Abb. 73 Haarscheidenakanthom.Solide Proliferationen von Haarscheidenepithel mit Einlagerung unterschiedlich großer Hornzysten.(H.E.,40:1) Weiterschnitt des Tumors aus Abb. 72.

Abb. 74 Haarscheidenakanthom. Plumpe Papillomatose und Akanthose des Follikelepithels. Das umgebende Stroma ist wenig organisiert. (Weiterschnitt des Tumors aus Abb. 72, H.E. 250:1)

Die Mitteilung im deutschsprachigen Raum erfolgt durch diese Arbeit.

Klinik

Haarscheidenakanthome sind schüssel- oder kraterförmige Einsenkungen der Epidermis mit einem Randwall.Die meisten Haarscheidenakanthome sind knötchenartige Gebilde mit einer porenförmigen Öffnung,die von einem Hornpfropf ausgefüllt ist. Der solitäre Tumor kommt fast nur auf der Oberlippe und an der Stirn bei älteren Patienten vor.Der benigne Tumor ist nicht entzündlich, Teleangiektasien fehlen.

Histologie

Ein zystisch erweiterter schüsselförmiger Hohlraum wird umgeben von Infundibulumepithel,das zahlreiche Verzweigungen bildet und häufig Hornzysten beherbergt.Diese stehen in Verbindung mit dem gekammerten Hohlraum.Die Morphologie des Haarfollikels ist stärker gestört.Die Basalzellschicht ist teilweise pigmentiert.Die Tumorzellen stammen von der äußeren Haarwurzelscheide ab.Sie sind größer und heller als Basaliomzellen gefärbt.

Trichofollikulom,Riesenpore und Haarscheidenakanthom sind benachbarte Tumoren in der Reihe adenomatöser epithelialer Follikeltumoren und histologisch gelegentlich schwierig zu unterscheiden.

Gemeinsam ist der hornzellengefüllte zentrale Sinus.Das Trichofollikulom bildet zahlreiche feine Haare,die Riesenpore nur in gut differenzierten Formen ein dünnes Haar in einem morphologisch noch erkennbaren Follikel.Haarscheidenakanthome sind weniger gut differenzierte Follikel mit rudimentären Haaranlagen und groblappigen papillomatösen Auswüchsen des Infundibulumepithels die sich dadurch von den filiformen follikelgebundenen Ausläufern der Riesenpore unterscheiden.Gleichzeitig nimmt die Bildung von Hornzysten zu,die Entwicklung eines gut organisierten fibrovaskulären Stromas nimmt ab.

Trichoadenom Nikolowski 1958

Dieser Tumor wurde von Nikolowski 1958 beschrieben (59).Es handelt sich um einen sehr seltenen adenomatösen und benignen Tumor,über den Pinkus und Mehregan 1976 (68) und Rahbari (83) anhand einer Studie von acht Trichoadenomen aus 250000 histologischen Präparaten berichteten.

Klinik

Das Trichoadenom ist ein prominentes Knötchen, eher von derber als weicher Konsistenz.Manchmal sind die Knötchen transparent,von gelblich bis rötlicher Farbe und von Teleangiektasien durchsetzt.Der solitäre Tumor wächst sehr langsam; Nikolowski (60) beschreibt ein halbes bis

fünfzehn Jahre.Er kann in jedem Lebensalter vorkommen.Männer und Frauen sind etwa gleich häufig betroffen.Das 1,0 bis 1,5 Zentimeter große Knötchen ist vorwiegend im Gesicht anzutreffen (60).Auch Rahbari (83) fand sechs von acht Trichoadenomen im Gesicht.Nach Erreichen einer gewissen Tumorgröße kommt es zum Wachstumsstillstand. Der Tumor läßt gelegentlich Zystenbildungen vermuten.Er wird in 90 Prozent der Fälle mit einem Basaliom verwechselt (60).Eine derartige Transformation wurde histologisch nicht nachgewiesen.Beim solitären Trichoepitheliom kann sie jedoch vorkommen.Die Gesamtläsion bleibt klein, während das Trichoepitheliom Hornzellmassen retiniert und dadurch größer wird.Aufgrund seiner Seltenheit ist das Trichoadenom kaum bekannt. Klinisch ist eine Verwechslung mit der Riesenpore und mit dem Haarscheidenakanthom unwahrscheinlich.

Histologie

Das Trichoadenom ist ein gut abgegrenzter, intradermaler Tumor,der eine subepidermale Platte bildet,die mit der Epidermis in Verbindung stehen kann und sie stellenweise ersetzt.Es kommen Verbindungen zum Epithel der Haarfollikel oder des Talgdrüsenausführungsganges vor.Im Korium zeigt sich ein fibroepithelialer Tumortyp,der von einem gut vaskularisierten und fi-

brösen Stroma umgeben ist.Dieser Tumor geht vom Infrainfundibulum aus,er ist aus solidem Follikelepithel oder Haarscheidenzellen aufgebaut mit eingelagerten zahlreichen kleinen Zysten. Sie weisen ein geschichtetes Plattenepithel auf (Ref. 60,Abb.4) mit epidermoider Keratinisierung unter Ausbildung von Keratohyalingranula.Die Zysten verhornen mit Entwicklung eines Stratum granulosum;sie werden von elastischen Fasern umgeben.Haaranlagen werden nicht beobachtet.Das Trichoadenom ist ein Tumor mit mittlerem Differenzierungsgrad in Richtung der äußeren Haarscheide.

Differentialdiagnose

Hinsichtlich Einteilung der benignen Follikeltumoren weist das Trichoadenom eine bessere Differenzierung auf als ein Trichoepitheliom, aber eine unreifere als ein Trichofollikulom. Basaloide Zellnester,die haarfollikelähnliche Strukturen immitieren und kleine zystische keratingefüllte Hohlräume unter dem Bild eines fibroepithelialen Tumors enthalten,kennzeichnen ein Trichoepitheliom.Trichoadenome bilden größere Hornzysten mit geschichtetem Plattenepithel. Wir unterstützen die Aussage von Nikolowski (59) und Rahbari (63),die dem Trichoadenom eine Sonderstellung zuschreiben.Lever und Schaumburg-

Lever fassen das Trichoadenom als eine Variante des Trichoepithelioms auf (41).Multiple epidermoide oder Hornzysten immitieren gelegentlich ein Trichoadenom.Diese haben aber ein wesentlich größeres Ausmaß und besitzen eine Öffnung zur Oberfläche.Die Stromareaktion,die beim Trichoepitheliom und Trichoadenom etwa gleichwertig in Erscheinung tritt,fehlt bei reinen Hornzysten. (Ref.83,Abb.6).

Chirurgische Entfernung ist die beste Behandlung. Die Abgrenzung zur Riesenpore ist einfach wegen des geringeren Differenzierungsgrades und der knotenförmigen Läsion.Haarscheidenakanthome und Trichoadenome sind verwandte Tumoren.Gemeinsam sind die Hornzystenansammlungen.Es fehlen die groben papillomatösen Auswüchse.Eine Verwechslungsgefahr ist histologisch weniger gegeben.

Invertierte follikuläre Keratose (inverted follicular keratosis),Helwig 1954

Diese benigne Adnexgeschwulst wurde erstmalig von Helwig 1954 (26) und später erneut von Mehregan (51) beschrieben.Duperrat und Mascaro (13) bezeichneten den Tumor auch als Akrotrichom oder follikuläres Porom.

Abb.75 Invertierte follikuläre Keratose (Akrotrichom). Der Tumor ist aus basaloiden Zellen aufgebaut. in den zentralen Tumoranteilen Ausbildung von Hornperlen ("squamous eddies" ➡),(H.E. 40:1)

Klinik

Die relativ häufige Läsion imponiert klinisch als eine schnellwachsende keratotische Papel im Gesicht älterer Menschen. Bevorzugt werden die Wangen und die Oberlippe, bereits seltener der Stamm und die Extremitäten befallen. Daraus ergibt sich ein Hinweis für die Abhängigkeit von der Lichtexposition. Eine porenähnliche Öffnung oder ein Haar ist nicht zu erkennen.

Differentialdiagnose

Klinisch besteht große Ähnlichkeit zu einer seborrhoischen Warze, die aber ein erhabenes Knötchen ist und exophytisch wächst. Durch die Lokalisation an der Oberlippe und Wange kann die invertierte follikuläre Keratose auch mit einem Haarscheidenakanthom oder einem Basaliom verwechselt werden. Als Differentialdiagnose ist auch das Keratoakanthom zu nennen. Die klinische Verwechslung mit einer Riesenpore ist unwahrscheinlich.

Histologie

Die sich in die Haut einsenkende Geschwulst scheint einen Follikel zu ersetzen oder auszufüllen. Überreste involvierter Haarfollikel sind in den tiefen Tumoranteilen zu beobachten (51). Der Tumor entwickelt sich aus dem Infundibulumepithel, er bildet groblappige

papillomatöse Auswüchse in das umgebende Bindegewebe,die gut abgrenzbar und von einem organisierten fibrovaskulären Stroma umgeben sind.Die Tumorproliferationen umschließt eine dünne PAS-positive Basalmembran.Charakteristisches Merkmal dieses Tumors sind die Ansammlungen basaloider Zellen in denen sich zahlreiche Keratinisierungszonen bilden.Diese als "squamous eddies" bekannten Strukturen sind an den kleinen Hornzysten zu erkennen,die von zwiebelschalenartig angeordneten Stachelzellen umgeben sind und damit das charakteristische Bild dieses benignen Tumors prägen.Einen histologischen Schnitt einer invertierten follikulären Keratose zeigt Ref.51, S.229.

Differentialdiagnose

Der Tumor ist in erster Linie zu unterscheiden vom Haarscheidenakanthom,bei dem aber die Stachelzellwirbel und gut organisiertes fibrovaskuläres Stroma fehlen.Die histologische Differentialdiagnose zur Riesenpore ist einfach. Die invertierte follikuläre Keratose ist verwandt mit dem hauptsächlich aus Klarzellen bestehenden Trichilemmom un dem Tumor des follikulären Infundibulums.Weiter sind zu unterscheiden das Keratoakanthom und das spinozelluläre Karzinom.

Abb. 76 Invertierte follikuläre Keratose (Akrotrichom).Der Tumor bildet gut abgrenzbare groblappig papillomatöse Auswüchse,die einen Follikel zu ersetzen scheinen oder diesen ausfüllen.(H.E.,40:1)

Tumor des follikulären Infundibulums, Mehregan und Butler 1961

Einen weniger gut differenzierten Tumor als das Trichoadenom stellten 1961 Mehregan und Butler (54) als "tumor of follicular infundibulum" vor.

Klinik

Die seltene Geschwulst ist eine meist solitäre keratotische Papel, überwiegend im Gesicht älterer Leute (52). Aber auch das Auftreten an Armen und am Hals wurde beschrieben (52). Weniger häufig sind multiple Geschwülste. Klinisch kann das Infundibulom häufig mit einem Basaliom oder mit einer seborrhoischen Warze verwechselt werden.

Histologie

Der Tumor bildet eine unregelmäßige basophile Platte unter der Epidermis, zeigt jedoch Verbindungen mit ihr und kann sie durchbrechen, wenn eine Follikelöffnung dazwischen liegt. Das neoplastische Epithel bildet blaß angefärbte Zellen, sogenannte Klarzellen, die in den Zentren der Tumorlappen besonders deutlich sind. Die Klarzellen enthalten PAS-positives, diastaseempfindliches Glykogen (51). Dadurch sind sie histochemisch von Basaliomzellen zu unterscheiden, was in normalen Hämatoxylin-Eosin-Färbungen leicht übersehen wird. Der Klarzellenverband ist

Abb. 77 Infundibulom.Gelappter,gut abgegrenzter Tumor aus Zellen des Infundibulums.An mehreren Stellen ist das Infundibulumlumen erkennbar(➨).Die von einem gut entwickelten Stroma umgebenen Tumorlappen sind von kleinen Zysten durchsetzt. (H.E., 40:1)

umgeben von glykogenreichen,blaß gefärbten epithelialen Zellen,deren Basalzellschicht Palisadenstellung der Kerne zeigt.Die Tumorlappen sind in ein reifes zusammenhängendes Stroma eingebettet,in dem zahlreiche Elastikafasern nachweisbar sind.Die Läsion ist verwandt mit dem Trichilemmom,Übergangsformen sind häufig. Brownstein und Shapiro fanden in ihrem histologischen Material keine Reinform des Tumors (5).Haarscheidenakanthome und Riesenporen bilden keine Klarzellen;sie sind daher histologisch leicht vom Tumor des follikulären Infundibulums abzugrenzen.

Trichilemmom,Headington und French 1962

Die Erstbeschreibung dieses benignen Tumors erfolgte durch Headington und French 1962 (24).

Klinik

Es handelt sich um kleine,indifferente verruziforme Papeln,die vorwiegend im Gesicht, und dort besonders auf der Nase von Erwachsenen, besonders älteren vorkommt (10,6).Die solitären weißen oder rosafarbenen Papeln ähneln Milien (18).Multiple Trichilemmome sind selten. Sie können dann Teil eines autosomal dominanten Hamartoms (24,10),des Cowden-Syndroms,sein. Goldman und Richfield (18) beschrieben einen Patienten mit zwanzig Läsionen auf der Ober-

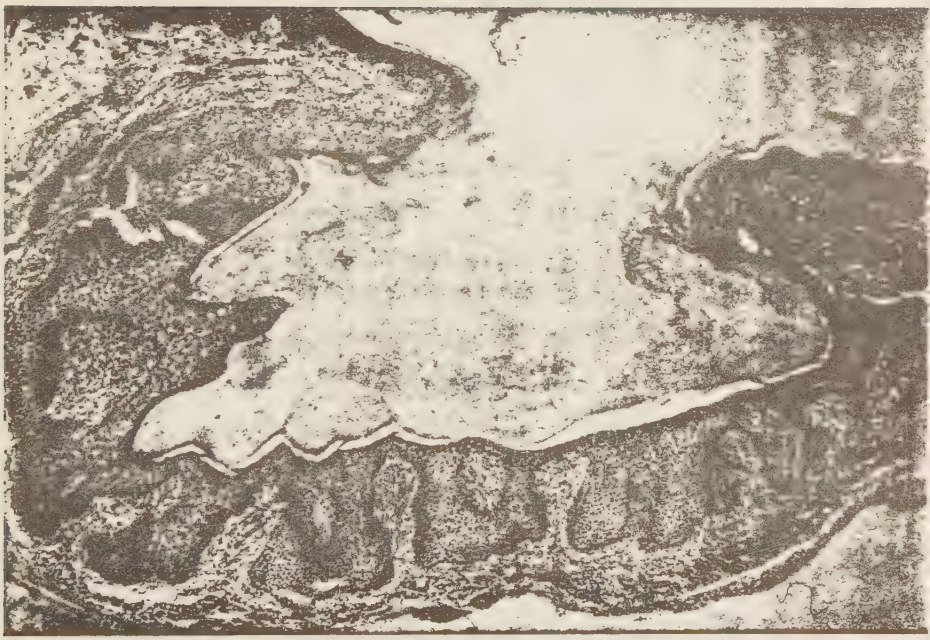


Abb. 78 Trichilemmom ,an ein invertiertes Klarzellenakanthom erinnernder benigner Tumor.Gut sichtbare Palisadenstellung der Kerne in der Basalzellschicht. Klinisch als Riesenpore klassifizierter Tumor. (H.E.,40:1)

lippe.Die klinische Diagnose eines Trichilemmoms sollte bei jeder nicht einzuordnenden Papel im Gesicht in Erwägung gezogen werden.Die klinische Diagnose ist schwierig.Brownstein und Shapiro (6) beschrieben 40 Trichilemmome,wobei die richtige Diagnose klinisch nie gestellt worden war.Die häufigsten klinischen Fehldiagnosen sind das Basaliom und die seborrhoische Warze.

Histologie

Charakteristisch ist eine verruköse verbreiterte Epidermis mit lobulärer Akanthose und große glykogenreiche Klarzellen,die einen oder mehrere komprimierte Follikel umgeben (18).Die vom Korium bis dicht unter die Epidermis (10) reichende Geschwulst zeigt keine Porenöffnung (18).Der Tumor besteht aus soliden Proliferationen von Zellen,die der äußeren Wurzelscheide entsprechen. Sie zeigen periphere Palisadenstellung und eine verdickte Basalmembran.Im Zentrum der von einer Glashaut umgebenen Tumorlappen nimmt die Keratinisierungsneigung zu.

Differentialdiagnose

Histologisch wird der Tumor verwechselt mit der invertierten follikulären Keratose,Neubildungen von Talgdrüsen,ekkrinen Hidradenomen,Basaliomen mit pilärer Differenzierung und Hautmetastasen eines renalen Adenokarzinoms (10).Wegen des

Auftretens multipler Läsionen beim Cowden-Syndrom, bei dem Malignome der Schilddrüse,des Gastrointestinaltraktes und der Brustdrüse vorkommen, sollten auch Patienten mit einzelnen Trichilemmomen genau auf weitere Anzeichen dieser Krankheit untersucht werden (10).Verwechslungen mit Riesenporen sind selten.Vom Haarscheidenakanthom unterscheiden sie sich durch die komprimierten Follikel.Die differentialdiagnostische Abgrenzung von diesen beiden Tumoren ist einfach.

Verhornendes Trichilemmom,Hanau und Grosshans 1979

Hanau und Grosshans teilten 1979 eine bisher unbekannte Variante eines Trichilemmoms mit trichilemmaler Verhornung mit (21).Diese Autoren beschrieben eine 79 jährige Patientin,mit einem kraterförmigen,im Durchmesser fünf Zentimeter großen Tumor am Hals,der seit zehn Jahren bestand.

Histologie

Der solide gut abgrenzbare Tumor stellte eine adenomatöse epidermale Entwicklung dar,mit eingestreuten zystischen Gebilden,ähnlich den Stachelzellwirbeln einer invertierten follikulären Keratose.In der Tiefe des Tumors nahmen sie den Charakter proliferierender Trichilemmalzysten an.Die aus mehreren Tumorlappen bestehende Läsion zeigte mehrfachen Kontakt zur darüberliegenden Epidermis.Die follikelähnliche Ent-

wicklung im Tumor bildete kein Haar.Die einzelnen Tumorlappen hatten eine zwei bis drei Lagen starke Basalzellschicht.Die germinativen Zellen zeigen abrupte Transformation in Palisadenstellung.Die der unteren äußeren Haarscheide zuzuordnenden Zellen vergrößerten sich im Zentrum der Tumorlappen und bildeten Klarzellen mit hyperchromen Kernen und eosinophilem Zytoplasma. Eine glashautähnliche Bindegewebsschicht umgab den Tumor.Bemerkenswert ist das dichte trichilemmale Hornzellenmaterial an der Oberfläche der Läsion,mit abruptem Wechsel der trichilemmalen Verhornung in epidermale Verhornung (Ref. 21,Abb.8).Auch in den Wirbeln und Zysten war trichilemmale Verhornung nachweisbar (Ref.21,Abb 4).Die Verhornungsform dieses Tumors ist zu unterscheiden von der trichilemmalen Verhornung wie sie Brownstein und Shapiro beschrieben,wobei es sich mehr um eine epidermale Verhornung über einem darunterliegenden Trichilemmom handelte (21,7).Das verhornende Trichilemmom ist ein Tumor der äußeren Haarwurzelscheide mit besonderer Verhornung.

Proliferierende Trichilemmalzyste,Wilson Jones 1966

Proliferierende Trichilemmalzysten liefern eine Vielfalt klinischer und histologischer Bilder, was sich in zahlreichen Beschreibungen nieder-

schlägt.Wilson Jones beschrieb sie als proliferierende epidermale Zyste (98).Auch als "pilar tumor of the scalp" ist sie in die Literatur eingegangen (43).Kligman et al. wiesen auf den follikulären Ursprung dieser Zyste hin (31) und McGavran und Binnington trennten sie von den klinisch häufig als Atherom bezeichneten Zysten ab (50).Mehregan und Hardin (55) bezeichneten Trichilemmalzysten als adenomatöse follikuläre Tumore.Nur zwei Prozent der Trichilemmalzysten sind proliferierende Trichilemmalzysten (38).

Klinik

Neunzig Prozent der proliferierenden Trichilemmalzysten treten am behaarten Kopf auf,vorwiegend bei Frauen im fünften bis achten Lebensjahrzehnt (50).Aber auch andere Lokalisationen wie Rücken (28) und Unterschenkel (70) wurden beschrieben.Handinnenfläche,Fußsohle und Genitale waren nie befallen.Klinisch handelt es sich meist um einen solitären,meist gut abgrenzbaren, kuppelförmigen hautfarbenen Knoten,dessen Größenwachstum entweder einen gewissen Stillstand erreicht hat,oder aber auch fortschreiten kann.Es kommt zu Ulzerationen und ausgedehntem Befall der Kopfhaut.Multiple proliferierende Trichilemmalzysten sind selten.Am häufigsten werden proli-

Abb. 79 Proliferierende Trichilemmalzyste.Nischen- und kammerförmiger Aufbau des Tumors.Das Epithel ist von trichilemmalen Charakter. (H.E.,100:1)

ferierende Trichilemmalzysten mit spinozellulären Karzinomen, Bowen-Karzinomen oder Hautmetastasen anderer maligner Tumoren verwechselt.

Histologie

Die Zystenwand besteht aus einem mehrschichtigen Epithel aus basaloiden Zellen vom Typ des Malherbe-Epithelioms. Das Stratum granulosum fehlt in der Zystenwand. Dadurch ist eine Unterscheidung von epidermalen Zysten möglich. Bei der lumenwärts gerichteten Wanderung der großen, reichlich Zytoplasma enthaltenden Zellen verschwinden die großen blasigen Zellkerne (33). Durch die Zytoplasmaverschiebung schwellen diese Zellen, werden leicht azidophil und zeigen trichilemmale Keratinisierung. Keratohyalingranula sind nur elektronenoptisch nachzuweisen (65). Die Übergangszone zum Zysteninhalt ist gekennzeichnet durch ein typisches sägezahnartiges Ineinandergreifen von verhornten und nicht verhornten Zellen. Die kernlosen verhornten Zellen enthalten Desmosomen. Die verschieden großen, mit dichtem Keratin angefüllten Hohlräume können die Zystenwand durchbrechen, was zu Entzündung mit Fremdkörpergranulombildung Anlaß gibt. Dann kann es zu Kalzifizierung oder zu einem neuen proliferativen Zyklus mit der Entwicklung riesiger Zysten kommen. Die Zysten um-

gibt ein fibrovaskuläres Stroma.Ältere Zysten sind am abgeflachten Epithel zu erkennen,während die jüngeren Formen große,blaß angefärbte Zellen aufweisen.Melaninpigment kommt normalerweise nicht in Trichilemmalzysten vor.Plewig beschrieb 1975 eine pigmentierte Trichilemmalzyste (70).Unterschieden werden trichilemmale Zysten mit Proliferationszeichen in nur einzelnen Wandarealen von den echten proliferierenden Trichilemmalzysten,bei welchen es sich um einen dem spinozellulären Karzinom nahestehenden Tumor handelt (33).Die Abgrenzung von echten spinozellulären Karzinomen oder Hautmetastasen eines spinozellulären Karzinoms kann histologisch schwierig sein.Viele Neubildungen,die aus einer Zyste entstanden,wurden als Karzinom gedeutet, sie gingen aber von einer proliferierenden Trichilemmalzyste aus.

Pilomatrixom (Epithelioma calcificans Malherbe), Malherbe und Chantenais,1880

Malherbe und Chantenais beschrieben 1880 diesen Tumor und diskutierten seine Abstammung aus Talgdrüsenanteilen (46).Lever und Griesmer bewiesen die Entstehung aus der Haarmatrix (40) was mit elektronenoptischen und histochemischen Methoden gesichert wurde (15,22,49).Forbis und Helwig (15) nannten den Tumor Epitheliom.Ein

besserer Terminus ist eine den benignen Charakter unterstreichende Bezeichnung,wie sie von Pinkus und Mehregan vorgeschlagen wurde:Pilomatrixom (67).

Klinik

Der häufige,aus der Haarmatrix entstehende Follikeltumor stellt sich klinisch als graues ovales Knötchen mit weißlichen,gelblichen Streifen dar.Die weichen bis harten Knötchen bestehen anamnestisch längere Zeit und sind mit der Epidermis verbacken.Druckschmerzhaftigkeit und Ulzeration sind möglich (15).Die Kalzifizierungsareale im Tumor sind palpabel.Pilomatrixome werden in 98 Prozent der Fälle als solitäre Knoten angetroffen,bei Kindern und jungen Erwachsenen mit Bevorzugung von Kopf,Nacken und Armen (102). Das Durchschnittsalter betrug 23 Jahre in einer Studie von Forbis und Helwig (15);36 Prozent der Patienten waren unter 20 Jahre und 43 Prozent zwischen 20 und 30 Jahren alt.Die Altersverteilung lag zwischen acht Monaten und 74 Jahren.In der Literatur werden über 600 Beobachtungen mitgeteilt (15,61).Rezidive treten nach fünf bis siebzehn Jahren auf,falls der Tumor nicht in toto entfernt wurde.Multiples Auftreten des Pilomatrixom beschrieben Forbis et al (15),Wong et al. (102) und Wilson Jones (97).

Histologie

Der gut umschriebene Tumor besteht aus einzelnen Bändern epithelialer Zellen,die mehrere Tumorlappen bilden können.Dicht gepackte Kollagenbündel umgeben die Tumorlappen,deren basophile Grundzellen klein sind und einen schwach eosinophilen dünnen Zytoplasmasaum aufweisen. Die Zellgrenzen sind lichtmikroskopisch nicht zu sehen.Wiedersberg (96) beschreibt die Umwandlung der basophilen germinativen Grundzellen ,die direkt oder über mehrere Zellagen erfolgt in Schattenzellen,die den epidermalen Stratum - spinosum - und Stratum - granulosum - Zellen ähneln.Die Metamorphose der Grundzelle in die Schattenzelle beginnt mit der Pyknose des Kerns und dem Verlust der Basophilie.Dabei nimmt die eosinophile Granulation des Zytoplasmas zu,die Zellgrenzen werden sichtbar.Die in der Übergangszone gelegenen hyalinen Schattenzellen können sich in eine nicht mehr anfärbbare glasige Substanz umwandeln.Die Schattenzellen zeigen Kalzifizierungstendenz als Beweis tiefgreifender Störungen des Zellmetabolismus (96). Fremdkörperreaktion mit dem Auftreten von Riesenzellen sind in diesen Tumorbereichen anzutreffen.In den fortgeschrittenen Stadien besteht nur noch ein Randsaum verkalkter Schattenzellen,

so daß das Bild an ein Osteoma cutis 12) erinnern kann.Etwa 84 Prozent der Tumoren kalzifizieren oder ossifizieren (15).Beim Schneiden des Gewebes findet sich typisches weißes Material, das aus Kalziumsalzen und Schattenzellen besteht (5).

Schattenzellen können auch in squamöse Zellen übergehen.Der Kern wird größer mit einem auffallenden Nukleolus.Feine eosinophile Keratohyalingranula werden beobachtet (33).Degenerationszeichen in Schattenzellen sind amorphe oder hämorrhagische Fragmentierung.Das erklärt auch die klinisch bei 22 Prozent der Tumoren zu beobachtende Pigmentierung,die auf Hämosiderin (15) und Melanin zurückzuführen ist (9).

Diskussion

Das am unteren Ende der adenomatösen Reihe stehende Pilomatrixom ist ein dedifferenzierter benigner Tumor,der zu den weniger differenzierten Follikeltumoren der epithelialen Reihe überleitet.In der Literatur wurde der Übergang eines Pilomatrixoms in ein Basaliom beschrieben(85). Einen histologisch aggressiv wachsenden Matrixtumor beschrieben Prandetskii und Juzinkevich (81). Weedon et al. (93) berichteten über zwei weitere Patienten mit solitären hautfarbenen Papeln im Gesicht.Die aus basophilen Zellen aufgebauten

Tumoren zeigten Differenzierung in Richtung der Haarmatrix und zahlreiche Mitosen. In den zentralen Tumoranteilen transformierten sich die basophilen Zellen in eosinophile Schattenzellen, wie sie im Pilomatrixom vorkommen. Ein aggressives Wachstum, der als Matrixkarzinom der Haut bezeichneten Tumoren beobachteten Weedon et al (93) besonders in den Randzonen des Tumors. Auch andere Haarfollikeltumoren können Differenzierung aus Matrixzellen zeigen (23), zum Beispiel Basaliome (84). Reed und Lamar beschrieben vierzehn invasiv wachsende Pilomatrixome (84). Die histologische Abgrenzung gegenüber Haarscheidenakanthomen und Riesenporen ist sehr einfach.

Solitäres Trichoepitheliom

Klinik

Solitäre Trichoepitheliome ähneln dem Basaliom(100). Sie manifestieren sich als unterschiedlich große, solitäre hautfarbene Papeln oder Knoten im Gesicht älterer Patienten. Prädilektionsstellen sind die Nase, die Oberlippenregion und die Wangen. Die Tumoren werden klinisch größer aufgrund der Zunahme von Hornzellenmaterial. Eine porenähnliche Öffnung ist nicht vorhanden. Solitäre Formen kommen nicht familiär vor.
Klinisch unterscheidet sich das solitäre Trichoepitheliom von der Riesenpore und dem Haarschei-

denakanthom durch das Fehlen einer porenähnlichen Öffnung und das Fehlen des charakteristischen Hornpfropfes.Vom Trichoadenom ist es klinisch nicht zu unterscheiden.

Histologie

Trichoepitheliome sind epithelial-mesenchymale Hamartome mit Merkmalen der Differenzierung rudimentärer Haaranlagen.Winkelmann und Diaz-Perez bezeichnen sie als trichogene Hamartome(100). Betroffen ist der Gesamtkomplex des Haarkeimes, Matrix,Isthmus und Wurzelscheide können auch einzeln befallen sein (19,104).Trichoepitheliome bestehen aus soliden Proliferationen von Basalzellen,die epitheliale Nester bilden.Die basaloiden Zellansammlungen weisen Palisadenstellung in den peripheren Tumoranteilen auf.Im Zentrum des Tumors sind die Zellen heller gefärbt als im fibroepithelialen Tumor Pinkus (64).Die basaloiden Zellverbände ähneln rudimentären Haarpapillen.Ein reifes Stroma umgibt den Tumor; es enthält saure Mukoplysacharide und elastische Fasern (69).Gelegentlich ist die Bindegewebskapsel kräftig ausgebildet mit desmoplastischem Charakter (100).In den rudimentären Haarpapillen findet sich im Gegensatz zu ähnlichen Strukturen im Basaliom,Aktivität von alkalischer Phosphatase (35).Eine Verbindung der Tumornester

mit der Epidermis wie beim Basaliom kommt gewöhnlich nicht vor.Die Tumormassen können oberflächlich oder tief,in kleinen oder größeren Verbänden vorliegen.Nicht selten besteht Verhornungsneigung.Die Wände der kleinen Hornzysten zeigen einen Stratum-spinosum-freien Aufbau und weisen auf die Entwicklung aus der Haarmatrix hin (59). Die Ruptur der Hornzysten führt zu Fremdkörperreaktionen mit Kalzifizierung.Das Differenzierungsspektrum dieser Läsion ist enorm groß.Es reicht von trichofollikulomartigen bis zu basaliomähnlichen Strukturen.Histologisch ist es oft nicht leicht,den Tumor vom Basaliom abzugrenzen.Pinkus beobachtete mehrmals,daß umschriebene Tumoranteile unreife Zellen und ein entzündliches Infiltrat aufwiesen,was auch beim fibroepithelialen Tumor Pinkus häufiger ist.Bedeutsam für die Diagnose des Trichoepithelioms ist das Fehlen des charakteristischen entzündlichen Infiltrates, das in Basaliomen als Zeichen lokaler Aggressivität fast stets vorkommt.Auch sind Basaliomzellen kleiner und basophiler.Winkelmann und Diaz-Perez haben Gliederung in die fast verwirrende Vielfalt der Trichoepitheliome gebracht (100). Sie klassifizieren Trichoepitheliome in solide, adenoide,zystische und vom Haarkeim ausgehende Wachstumsmuster mit einem breiten Keratinisierungs-

spektrum,das am häufigsten bei den lobulären und adenoiden Formen auftritt.Auch Ähnlichkeiten mit Zylindromen sind möglich.Der Zelltyp ist basaloid,stachelzellig,epitheloid oder desmoplastisch.Die Trichoepitheliome mit angedeutet follikulärem Aufbau haben ein solides Wachstumsmuster.Das wesentliche Merkmal dieser benignen Formen sind Proliferationen von Basalzellen,die dem Infundibulum zugeordnet werden.Die aus Plattenepithel aufgebauten organoiden Varianten neigen zu aggressivem Wachstum.Die dem Isthmus entstammendem Zellen zeigen häufig adenoides Wachstum.Trichoepitheliome mit einem mehr undifferenzierten Aufbau haben ein zystisches, oder vom Haarkeim abgeleitetes Wachstum.Die Haarmatrix ist der Ausgangspunkt der undifferenzierten Trichoepitheliome,die aus Stachelzellen und Fibroblasten aufgebaut sind.In einer Übersichtsarbeit zeigen Winkelmann und Diaz-Perez mit sechzehn histologischen Abbildungen das Spektrum der Trichoepitheliome (100).

Differentialdiagnose zu Riesenpore und Haarscheidenakanthom

Bei Tangentialschnitten durch die filiformen Zapfen der Riesenpore kann die Unterscheidung sehr schwierig sein.Das Fehlen einer follikulären Formation mit einer porenartigen Öffnung,die

weitläufige Ausdehnung der Trichoepitheliom-nester im Korium und das größere Differenzierungs-spektrum unterscheiden den Tumor von der Riesen-pore.Das entzündliche Infiltrat bei der Riesen-pore ist durch exogene Faktoren bedingt und nicht ein Zeichen lokaler Aggressivität oder Malignität.Der Übergang in ein Basaliom kommt nicht vor.Beim Haarscheidenakanthom fehlt ferner ein gut entwickeltes Stroma.Riesenpore und Haarscheidenakanthom sind deshalb von einem Trichoepitheliom zu unterscheiden.

Epithelioma adenoides cysicum ,Brooke 1892

Klinik

Multiple Trichoepitheliome werden Epithelioma adenoides cysticum Brooke bezeichnet.Im Unterschied zu solitären Trichoepitheliomen weist diese Erkrankung einen autosomal dominanten Erbgang auf wie die multiplen Zylindrome,mit denen sie oft vergesellschaftet vorkommt.Die multiplen,dichtstehenden bis erbsgroßen Knötchen sitzen bevorzugt in der zentrofazialen Region.Die hautfarbenen oder weiß gelblichen Knötchen sind häufig nasolabial,periorbital und in den Augenwinkeln anzutreffen.Seltener werden Rücken und Nacken befallen (5,19).Die Erkrankung kann angeboren sein,oder sich aber auch erst im ersten oder zweiten Lebensjahrzehnt manifestieren (56). Ein vermehrtes Wachstum ist in der Pubertät

Abb. 80 Desmoplastisch, syringoides Trichoepitheliom. Kleine basaloide Zellstränge und Entwicklung von Hornzysten. Proliferierendes Bindegewebe. (H.E. 40:1)

festzustellen;danach wachsen die Knötchen kaum noch.Frauen werden häufiger bafallen als Männer. Als wichtige Differentialdiagnose ist das Adenoma sebaceum Pringle zu nennen,das die Oberlippe verschont.Neurofibrome können multiple Epitheliome am Rücken immitieren.
Die Dermabrasio stellt eine palliative Therapie beim Epithelioma adenoides cysticum dar,die gute kosmetische Ergebnisse liefert.Im Bedarfsfall kann sie nach wenigen Jahren wiederholt werden.

Histologie

Das Epithelioma adenoides cysticum ähnelt den solitären Trichoepitheliomen.Es bildet aber vermehrt Zysten mit konzentrischen Hornlagen aus, die in den verzweigten basaloiden Zellnestern vorkommen.Die Zellen sind der äußeren Wurzelscheide oder der Haarmatrix zuzuordnen.Ein ähnliches Bild lassen generalisierte Haarfollikelhamartome erkennen,eine seltene Störung,die mit nicht vernarbender Alopezie,hautfarbenen Papeln, Änderungen des Immunstatus,Myasthenia gravis, erhöhtem Lupus-erythematodes-Titer und Aminoazidurie einhergeht (3).

Desmoplastisches Trichoepitheliom,Brownstein und Shapiro,1977

Brownstein und Shapiro (4) und Rahbari und Mehregan (82) beschrieben kürzlich eine Reihe

von Tumoren als "desmoplastic trichoepithelioma" die auch das morpheaartige Basaliom einschließen. Mac Donald et al (44) bezeichnen das desmoplastische Trichoepitheliom als sklerosierendes epitheliales Hamartom.

Klinik

Es handelt sich um ein hartes kugeliges Knötchen von weiß gelblicher Farbe mit einer zentralen Eindellung und fehlender Ulzeration.Das Gesicht mit Kinn und Stirn sind die Prädilektionsstellen.Ein Drittel der betroffenen 50 Patienten (4) war unter 30 Jahre alt,bei einer Altersverteilung von acht bis 70 Jahren.Frauen überwogen mit 85 Prozent.Die ringförmigen Papeln können mit einem Granuloma anulare verwechselt werden.

Histologie

Es handelt sich um kleine basaloide Zellnester, die mit schmalen Zellbändern untereinander in Verbindung stehen in die häufig kleine Hornzysten eingelagert sind,welche bisweilen kalzifizieren und eine Fremdkörperreaktion erzeugen. Der Tumor ist von einem dichten Stroma umgeben. Solitäre Trichoepitheliome,Hautmetastasen eines Mammakarzinoms und Syringome sind vom desmoplastischen Trichoepitheliom differentialdiagnostisch abzugrenzen.Von Riesenporen und Haarscheidenakanthomen ist der Tumor gut zu unterscheiden.

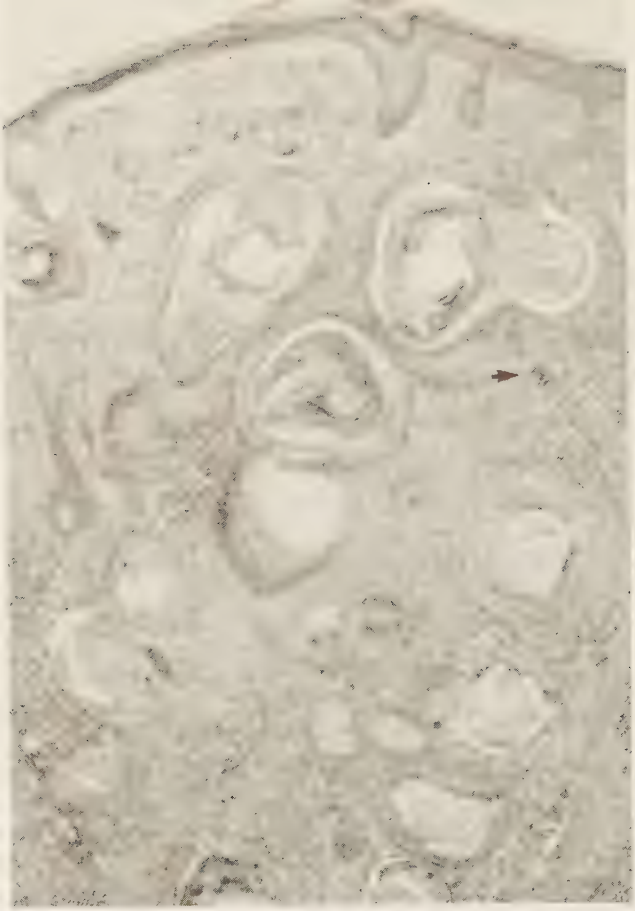


Abb. 31 Trichoepitheliom.Zystischer Tumor mit syringoider Proliferation und adenoiden Strukturen.Die Hornperlen sind charakteristisch.Häufig rupturiert das die Hornperlen umgebende Epithel,und es kommt zu entzündlicher Fremdkörperreaktion mit Fremdkörperriesenzellen (➨ im Bild oben).(H.E.,40:1)

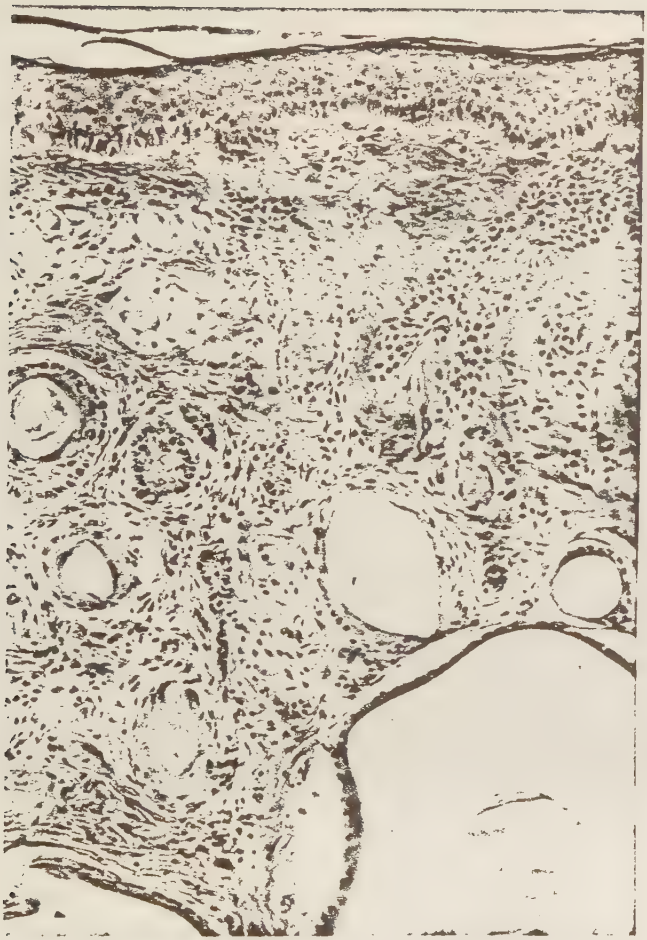


Abb. 82 Lobuläres und zystisches Trichoepitheliom mit adenoidem Wachstumsmuster und epithelzelliger Differenzierung. (H.E.,100:1)

Abb. 83 Trichoepitheliom.Basaloide Zellverbände in allen Schichten der Haut werden von kräftigen Bindegewebsfaserbündeln umgeben.(H.E.,40:1)

Fibroepitheliom Pinkus,1953

Pinkus (64) beschrieb 1953 diesen basaliomähnlichen Tumor.

Klinik

Die erhabenen fibromähnlichen Knötchen sitzen am Rumpf oder im Bereich der Genitokruralregion auf.Der Tumor ist primär benigne;er kann aber in ein Basaliom übergehen.

Histologie

Der Tumor ist aus einem eigentümlichen Netzwerk epithelialer Zellen aufgebaut.Er bildet Ausläufer dünner Septen,die räumlich ein schwammförmiges Gebilde darstellen.Die Zellen ähneln denen der Trichoepitheliome,sind aber weniger basophil als Basaliomzellen.In den epithelialen Septen finden sich manchmal Ansammlungen kleiner basophiler dunkler Zellen, die an kleinste Basaliomnester beziehungsweise an embryonale Haaranlagen erinnern.Das Stroma ist ähnlich wie bei benignen Adnextumoren,oft sehr deutlich ausgeprägt und von muzinartigen Massen durchsetzt.Infolge Proliferation der dunklen basophilen Zellverbände kann der Tumor nahezu vollständig aus diesen proliferierenden Zellen bestehen.Das benigne fibroepitheliale Wachstum ist dann in ein invasives und destruierendes übergegangen,und somit liegt bereits

Abb. 84 Fibroepitheliom (Rumpfhaut). Basaloide Zellleisten stehen netz- oder klöppelspitzenartig untereinander in Verbindung. (H.E., 40:1)

eim Basaliom vor.

Basaliom

Basaliome sind unreife epitheliale,semimaligne aggressive Neoplasien ohne eindeutig festlegbaren Malignitätsgrad mit destruierendem Wachstum.Metastasierung ist äußerst selten (95). Das Basaliom wird seit mehr als 150 Jahren als eigenständiger Tumor geführt;Synonyma sind: Carcinoma basocellulare,Basalzellkrebs,Basalzellepitheliom,Epithelioma basocellulare. Differenzierungsspektrum und Mannigfaltigkeit sind noch größer als bei den Trichoepitheliomen.

Klinik

Basaliome sind häufige Tumoren,die bevorzugt bei Menschen des sechsten bis achten Lebensjahrzehnts auftreten und bei Jugendlichen selten sind.Aber auch 30 bis 40 jährige,die viel dem UV-Licht ausgesetzt waren,können Basaliome aufweisen.Am häufigsten sind sie auf lichtexponierter Haut des Gesichtes zu finden und dort zu 80 Prozent oberhalb einer Linie zwischen Mundwinkel und kaudalem Ansatz des Ohres (30). Im Kopfbereich sitzen 81 bis 97 Prozent aller Basaliome (27).Basaliome wachsen langsam und verfügen über eine Vielfalt klinischer Bilder, auf die in dieser Arbeit jedoch nicht näher eingegangen werden kann.Am häufigsten ist das

Abb. 85 Basaliom. Im Zentrum Übergang in flache Ulzeration des Tumorverbandes, der sich in der Peripherie weiter ausbreitet. Retraktion der Basaliomreste vom Stroma (↑). (H.E., 40:1)

Epithelioma basocellulare nodulare mit 68 Prozent (27).Sein Durchmesser ist meistens kleiner als 1 Zentimeter.Es handelt sich um knotige, breitbasig aufsitzende Knötchen von harter bis weicher Konsistenz,die eine wachsartige Farbe aufweisen (soildes Basaliom).Typische Kennzeichen eines Basalioms sind der perlartige Randsaum,der eine zentrale atrophische Einsenkung der Epidermis umgibt,die von Teleangiektasien durchsetzt wird.Bei den exulzerierenden Formen finden sich hämorrhagische Verkrustung,ein harter Randwall mit Teleangiektasien und Basaliomperlen.Weiter sind pigmentierte,sklerodermiforme und zystische Formen bekannt.

Histologie

Ungewöhnlich breit ist das Differenzierungsspektrum.Beim initialen Basaliom findet sich eine fibroepitheliale Platte aus pluripotenten proliferierenden Basalzellen,die durch ihre intensive basophile Färbung auffallen.Die epithelialen Anteile sind den unteren Epidermisschichten der Pars papillaris zugeordnet,ohne die Pars reticularis zu erfassen.Die Epidermis über dem Tumor ist meist abgeflacht oder ulzeriert.Die Basalzellen in den Randzonen der Tumorformation sind palisadenartig auf einer Basalmembran angeordnet während sie

im Tumorinneren regellos umherliegen.Fenestrierungen der Tumorplatte sind als lokale Selbstheilungstendenz zu interpretieren,die eine Aufsplitterung in kleinere Tumornester bewirkt,dabei kann die Palisadenstellung der Kerne auch fehlen.Der Tumor selbst breitet sich weiter radiär aus (45). Kleinere oder größere Hohlräume können durch organoide oder piläre Ausdifferenzierung entstehen.Reife Basaliome können zahlreiche Komponenten des Haarfollikels ausbilden,zum Beispiel rudimentäre Haarwurzelstrukturen.Auch die Differenzierung von talgdrüsenähnlichen Strukturen (36) wurde beschrieben.Der Differenzierungsgrad ist aber niedriger als beim Talgdrüsenadenom.Das mesodermale Stroma ist typisches Merkmal benigner Adnextumoren.Bei Basaliomen ist es unreifer,zellreicher und weniger fibrös (17).Im Gegensatz zu den benignen Adnextumoren und Trichoepitheliomen liegt als Zeichen der Malignität ein entzündliches Infiltrat vor.

Fibrofollikulom,Burnier und Rejsek 1925

Burnier und Rejsek (8) sowie Zackheim und Pinkus (103) beschrieben das Fibrofollikulom als eine am Kopf und am Nacken auftretende Papel mit den Merkmalen eines benignen Fibroms.Diese Autoren diskutierten,ob der Tumor den Adnextumoren zuzuordnen ist oder ob er nur eine Antwort auf

Abb. 86 Fibrofollikulom.Lang gestreckte Ausläufer des Follikelepithels stehen untereinander teilweise in Verbindung.Zwiebelschalenartige Fibrose (➤) (H.E.,40:1)

follikläre Entzündung darstellt.

Klinik

Die weiße milienähnliche Papel ist von einer dünnen Epidermis überzogen,in die ein erweiterter Follikel mündet,der bisweilen auch ein Haar erkennen läßt.Das perlartige oder kuppelförmige Knötchen wächst sehr langsam (86) und weist eine geringfügige Neigung zu Ulzeration im Zentrum auf.Mittlere Altersgruppen sind häufiger erkrankt, der Tumor wurde aber auch bei einem dreijährigen Kind beschrieben (16).Die Läsion ist gewöhnlich am Kopf und am Nacken lokalisiert,aber auch am Arm möglich (87).In Übereinstimmung mit Mascaro (47) lassen sich vier Varianten unterscheiden. Zackheim und Pinkus beschrieben solitäre Papeln (103),Burnier und Rejsek (8) multiple Formen, Nekam den periinfundibulären Typ und Rueda noduläre Formen.Die Differentialdiagnose ist klinisch oft schwierig.Geschlossene Komedonen, Molluscum contagiosum,Trichofollikulom,Milien, Syringome,Riesenpore und Haarscheidenakanthome, Angiofibrome und auch Basaliome können sehr ähnlich aussehen.

Histologie

Es zeigt sich ein zystisch erweiterter Follikel. Typisch sind die lang ausgezogenen,fingerförmig-netzartig verzweigten Follikelepithelausläufer

die weit in das umliegende Mesoderm einwandern, sowie die gut abgegrenzte zwiebelschalenartige Fibrose.Der Hornpfropf befindet sich in den oberen Infundibulumanteilen.Talgdrüsen können in die Tumorformation mit einbezogen werden.Das perifollikuläre Gewebe weist einen inneren zirkulären Ring und eine dickere äußere longitudinale Schicht auf,die aus Kollagen und elastischen Fasern mit eingelagerten Fibroblasten besteht,die der proliferierenden Wurzelscheide und der Basalmembran anliegt.Das perifollikuläre Gewebe steht auch mit dem Follikelepithel in Verbindung.Weintraub und Pinkus (94) schlagen den Begriff Fibrofollikulom vor und bemerken die Beteiligung der proliferierenden infundibulären Anteile der äußeren Wurzelscheide. Birt et al (1)schließen sich dieser Meinung an. Die mesodermalen Anteile des Haarapparates sind nicht nur Hüllen der epithelialen Anteile,sondern stellen ein spezifisches Gewebe dar,das eine wesentliche Funktion bei der Adnexentwicklung hat.Beide Strukturen können Ausgang benigner follikulär orientierter Neoplasien sein. Fibrofollikulome sind zu unterscheiden von der Riesenpore und dem Haarscheidenakanthom durch die netzartig verzweigten,langgestreckten Ausläufer des Follikelepithels und das auffällige

perifollikuläre Gewebe,das aus einem inneren zirkulären Ring und einer äußeren longitudinalen Schicht aufgebaut ist.
Trichodiskome und follikuläre Leiomyome stellen keine echte Differentialdiagnose für die Riesenpore und das Haarscheidenakanthom dar.Sie werden deshalb nicht abgehandelt.

Zusammenfassung

Riesenporen ("dilated pore Winer") wurden bislang in den deutschsprachigen Dermatologiebüchern,dermatologischen Fachzeitschriften und Histopathologiebüchern nicht beschrieben oder nur kurz erwähnt (11,73).

Diese Dissertation beschreibt erstmals im deutschsprachigen Raum ausführlich die klinische und insbesondere die histologische Diagnose und Differentialdiagnose der Riesenpore.Die sich anschließende Untersuchung über das Haarscheidenakanthom (pilar sheath acanthoma) ist die Erstbeschreibung in deutscher Sprache.Beide Tumoren werden außerdem im Spektrum der benignen epithelialen Follikeltumoren abgehandelt.

1954 beschrieb der Amerikaner L.H.Winer das dilated pore als ein erworbenes Trichoepitheliom anhand einer Studie von zehn Patienten, mit 13 entnommenen Biopsien (99).In der vorliegenden Arbeit wurde die Riesenpore in einem großen klinischen und histologischen Material untersucht.Aus der Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians Universität München standen klinische Beobachtungen aus den Jahren 1977 bis 1979 zur Verfügung.Davon hatten 110 Patienten klinisch riesenporenähnliche Veränderungen.

Bei 70 von diesen Patienten wurden 79 Biopsien

durchgeführt und die klinische Diagnose einer Riesenpore 54mal histologisch gesichert.Herr Professor Dr.H.Pinkus,Detroit/USA überließ mir freundlicherweise seine histologische Sammlung "dilated pore" zur Einsichtnahme.Unter 49 Präparaten handelte es sich 39mal um die Diagnose Riesenpore.Die vorgelegten Untersuchungen umfassen somit insgesamt 110 klinische Beobachtungen und 93 histologisch bestätigte Riesenporen.Für den angloamerikanischen Ausdruck dilated pore Winer schlagen wir als deutsche Bezeichnung den Terminus Riesenpore vor.Eine Riesenpore ist nicht,wie von Winer angenommen wurde ein Trichoepitheliom,sonern wir möchten ihn als einen eigenständigen Adnextumor definieren,der bezüglich seiner histologischen und biologischen Dignität zwischen einem Trichofollikulom und einem Haarscheidenakanthom (pilar sheath acanthoma) steht.Dieser Auffassung schließt sich auch Pinkus an (mündliche Mitteilung Dezember 1979,Chicago/USA).
Das klinische Bild der Riesenpore ist recht charakteristisch.Ist man mit dem Adnextumor vertraut,kann die Diagnose klinisch leicht gestellt werden.Leitsymptom ist eine trichterförmige Einsenkung in die Epidermis,die eine sehr große Tiefenausdehnung erreichen kann.Ein meist

dunkel pigmentierter Hornzellenpfropf sitzt tief in der porenartigen Öffnung.Er läßt sich schwerer ausdrücken als ein Aknekomedo.Der entstandene Hohlraum füllt sich nach ein bis zwei Monaten wieder mit Hornzellenmaterial auf.Riesenporen finden sich am häufigsten in aktinischer, chronisch lichtgeschädigter Haut des Gesichtes, vor allem an der Stirn und an den Wangen.Die Veränderung tritt überwiegend solitär auf (74 Patienten).Jedoch wiesen sieben Patienten zwei bis fünf dieser Läsionen auf.Unter den betroffenen Patienten überwogen etwas die Frauen, die Geschlechtsverteilung Männer zu Frauen betrug 37 : 44 .

Riesenporen sind nicht entzündlich verändert, nicht von einem Randwall umgeben,Teleangiektasien fehlen.Sie sind dadurch makroskopisch gut vom Basaliom abzugrenzen,das die wichtigste klinische und histologische Differentialdiagnose darstellt.Am schwierigsten ist die Unterscheidung von den verwandten Follikeltumoren,dem Trichofollikulom und dem Haarscheidenakanthom, die meist als knötchenartige Effloreszenzen mit einer porenartigen Öffnung vorkommen.Außer den Follikeltumoren gibt es noch andere Hautveränderungen,die klinisch differentialdiagnostisch bedeutsam sind.Aknekomedonen sind von Hornzellen-

massen aufgetriebene Follikel entzündlicher Genese. Narben im Gesicht als Restzustand einer ausgebrannten Akne liegen meist in Vielzahl vor. Sie sind unregelmäßig konfiguriert, der pigmentierte Hornzellenpfropf fehlt. Den Morbus Favre-Racouchot kennzeichnen die zahlreichen dunkel pigmentierten nicht entzündlichen Komedonen in aktinischer Gesichtshaut älterer Patienten. Für die histologische Bearbeitung und Klassifizierung der Riesenpore wurden zeichnerisch dreidimensionale Rekonstruktionen angefertigt, denen Serienschnittfolgen zugrunde gelegt wurden. Die histologischen Arbeiten wurden durch autoradiographische Untersuchungen ergänzt. Auch die histologischen Merkmale sind charakteristisch und gut zu erkennen. Riesenporen gehen von den Talgdrüseninfundibula aus, nicht von Terminalhaar- oder Vellusfollikeln. Im allgemeinen ist nur ein Talgdrüsenfollikel befallen, selten zwei oder mehrere. Das ursprüngliche Follikelinfundibulum ist durch die Ansammlung von Hornzellenmassen komedonenartig ausgeweitet, jedoch nicht rundlich oder globoid und dünn wie Aknekomedonen, sondern es ist in eigentümlicher Weise akanthotisch verbreitert mit filiformer follikelgebundener Konfiguration; es steht nicht in Verbindung mit der interfollikulären

Epidermis.Kein anderer Adnextumor besitzt diese schlanken fingerförmigen papillomatösen Verzweigungen.Die benignen Proliferationen sind den Zellen der äußeren Wurzelscheide zuzuordnen. Sie entstehen meist in den infrainfundibulären Anteilen des Follikels,der von einem gut organisierten bindegewebigen Stroma umgeben ist. Melanin entlang des Follikelepithels ist charakteristisch.Somit liegt Melanin nicht nur im Akroinfundibulum,sondern auch in der infrainfundibulären Follikelportion basal und suprabasal vor.Das Pigment wird transkorneal in die pfropfartig zusammengepreßten Hornzellmassen weitergeleitet,wodurch die oft dunkelbraune bis schwarze Farbe der Hornkappen in der Riesenpore entsteht.Haaranlagen sind meist unreif;manchmal ist ein dünner Haarschaft anzutreffen.Die umgebende Epidermis weist die Merkmale chronischer Lichtschädigung auf.Aufgrund der Serienschnittuntersuchungen und der dreidimensionalen Rekonstruktionen möchten wir vier verschiedene Arten von Riesenporen vorschlagen.Die auf histologischen Merkmalen beruhende Einteilung kann oft,aber nicht immer,auch klinisch erkannt werden.

Die trichterförmige Riesenpore (Typ A) kennzeichnet die große Ähnlichkeit zum normalen Haarfollikel und die ausgeprägte Tiefenausdehnung.Eine Haaranlage ist oft nachweisbar;kleine und rudimentäre Anlagen von Talgdrüsen können vorkommen.Wir haben 38 dieser trichterförmigen Riesenporen in unserem Material gefunden.

Ballonförmige Riesenporen (Typ B) haben eine enge Follikelöffnung,die in einen ballonartig aufgetriebenen Hohlraum mündet.Dadurch werden besonders viele Hornzellenmassen retiniert. Typisch ist die gut entwickelte Papillomatose des Infundibulumepithels.Die Morphologie zum normalen Haarfollikel ist weniger gut erkennbar. Bei 32 Riesenporen dieser Konfiguration sind die Haaranlagen weniger gut entwickelt,die Ausbildung eines feinen Haarschaftes ist selten.

Die mehrkammerig oberflächliche Riesenpore (Typ C) ist schüsselförmig und hat eine breite follikuläre Öffnung und eine geringe Tiefenausdehnung. Eine Haaranlage ist manchmal erkennbar.Dieser weniger häufigen Gruppe gehörten 18 Riesenporen an.

Die seltene trogförmige Riesenpore (Typ D) hat eine enge Follikelöffnung und eine größere Breiten-als Tiefenausdehnung.Drei Riesenporen gehörten in diese Gruppe.

Die histologische Differentialdiagnose umfaßt in erster Linie die genetisch verwandten benignen Follikeltumoren.Sie ist am schwierigsten beim Trichofollikulom und beim Haarscheidenakanthom.Das Haarscheidenakanthom wird ausführlich im zweiten Teil dieser Arbeit abgehandelt.Die invertierte follikuläre Keratose,das Trichoepitheliom und das Fibrofollikulom gehören zu den weiteren Differentialdiagnosen.Die invertierte follikuläre Keratose ist ein komprimierter Follikel.In den groben papillomatösen Ausläufern der Follikelwand bilden sich Stachelzellwirbel.Das Trichoepitheliom bildet basaloide Zellverbände mit einem weiten Differenzierungsspektrum.Kleine Hornzysten und rudimentäre Haaranlagen werden gelegentlich entwickelt.Die einzelnen Tumornester können unterschiedlich differenziert sein. Fibrofollikulome entstehen aus der Bindegewebsscheide eines netzartig verzweigten Follikelepithels,das von einer zwiebelschalenartigen Fibrose umgeben ist.Die Haaranlage ist reif,der Hornpfropf in den oberen infundibulären Follikelanteilen gelegen.Die Zystenwand der Komedonen ist atrophisch.Sie hat die Tendenz zu rupturieren, was Anlaß zur Verzweigung des Komedonenepithels gibt.Entzündliche und fibröse Stromareaktion und Fremdkörpergranulome begleiten diese Läsio-

nen,die zu Fistelkomedonen werden können.Diese zeigen einen schwammartigen Aufbau der Epithelwand,die an ein hamartomes Wachstum erinnern kann.

Besonders bei Tangentialschnitten kann die Riesenpore mit einem Trichoepitheliom oder Basaliom verwechselt werden.Basaliome sind an den unreifen,kleinen basophilen Zellnestern zu erkennen, die in Kontakt mit der Pars papillaris der Epidermis stehen.Bei histologischen Schnitten durch den zystischen Hohlraum der Riesenpore ist sie einfach zu diagnostizieren.

Riesenporen sind echte benigne Adnextumoren in aktinischer Haut,wahrscheinlich häufiger als Basaliome.Sie haben nicht die Tendenz lokal präexistente Gewebsstrukturen zu destruieren obwohl sie sich tief in das Korium eingraben können.Aufgrund ihrer guten Differenzierung sind sie als Hamartome anzusehen.Eine Behandlung ist nur aus kosmetischen Gründen notwendig;dazu wird die Exzision in toto empfohlen.

Das Haarscheidenakanthom wurde bisher nur von Mehregan und Brownstein beschrieben (53).In dieser Arbeit wird die Zweitbeschreibung gegeben,die zugleich Erstbeschreibung in deutscher Sprache ist.Für diesen Tumor wird die deutsche Bezeichnung Haarscheidenakanthom gewählt.

Die Haarscheidenakanthome wurden erst im Verlauf der Untersuchungen an der Riesenpore erkannt. In der Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität München wurde der Tumor von 1977 bis 1979 elfmal klinisch als solitäre Bildung beobachtet.Histologisch wurde die Diagnose im Münchener Material elfmal gestellt. Klinisch entspricht dem Haarscheidenakanthom ein hautfarbenes Knötchen mit einer horngefüllten porenartigen Öffnung oder eine schüsselförmige Einsenkung in die Epidermis,die von einem flachen Randwall umgeben ist.Haarscheidenakanthome finden sich in aktinischer Gesichtshaut bei älteren Patienten hauptsächlich im Oberlippenbereich.Eingesunkene follikulär orientierte Hautveränderungen an dieser Lokalisation sprechen eher für ein Haarscheidenakanthom als für eine Riesenpore.Neun von zwanzig der Haarscheidenakanthome saßen im Oberlippenbereich, dagegen nur vier von den 93 Riesenporen.Auch histologisch ist das Haarscheidenakanthom gut zu diagnostizieren.Es ist ein zystisch erweiterter breiter Follikel,dessen akanthotisches Epithel weniger follikelgebundene,plumpe papillomatöse Proliferationen ausbildet,die weit in das Korium einwachsen können.Elf von zwanzig Haarscheidenakanthomen waren dem oberflächlich mehrkammerigen Follikeltyp C zugeordnet.Typisch

sind auch zahlreiche unterschiedlich große Hornzysten im Epithelband des Follikels, die mit dem zentralen Hohlraum in Verbindung stehen. Ein bindegewebiges Stroma fehlt. Die benachbarte Epidermis ist fast immer aktinisch geschädigt. Die histologischen Differentialdiagnosen entsprechen den unter der Riesenpore genannten Veränderungen. Aus kosmetischen Gründen kann der Tumor in toto exzidiert werden.

Literaturverzeichnis

1. Birt,A.R.,Hogg,G.R.,Dubé,W.J.:
Hereditary multiple fibrofolliculomas with trichodiscomas and acrochordons.
Arch.Derm.113:1674-1677 (1977)

2. Braun-Falco,O.:
Wachstum der Haare in Jugend und Alter.
Kosmetologie 1971/3 S.86-90 (1971)

3. Brown,A.C.,Crounse,R.G.,Winkelmann,R.K.:
Generalized hair-follicle hamartoma associated with alopecia,aminoaciduria,and myasthenia gravis.
Arch.Derm. 99: 479 - 493 (1969)

4. Brownstein,M.H.,Shapiro,L.:
Desmoplastic trichoepithelioma.
Cancer 40: 2979-2986 (1977)

5. Brownstein,M.H.,Shapiro,L.:
The pilosebaceous tumors.
Int.J.Derm.16: 340-352 (1977)

6. Brownstein,M.H.,Shapiro,L.:
Trichilemmoma,analysis of 40 new cases.
Arch.Derm. 107: 866-869 (1973)

7. Brownstein,M.H.,Shapiro,L.:
Trichilemmomal horn:cutaneous horn overlying trichilemmoma.
Clin.Exp.Derm. 4: 59 - 63 (1979)

8. Burnier,M.M.,Rejsek,P.:
Fibromes sores-cutanés peripilaries multiples die.
Corr.Bull.Société francaise derm. syph. 32:242-243 (1925)

9. Cazers,J.S.,Okun,M.R.,Pearson,S.H.:
Pigmented calcifying epithelioma.Review and presentation of a case with unusual features.
Arch.Derm. 110: 773-774 (1974)

10. Chan,P.,White,S.W.,Pierson,D.L.,Rodman,O.G.:
Trichilemmoma
J.Derm. Surg. Oncol 5: 58-59 (1979)

11. Doerr,W.,Seifert,G.,Uehlinger,E.:
Spezielle Pathologische Anatomie Bd. 7
Springer Verlag:Berlin: 773-776 (1973)

12. Duperrat,B.:
Ostéomes cutanées.
Ann.Dermatol.Syph. (paris) 88: 11 (1961)

13. Duperrat,B.,Mascaro,J.M.:
Une tumeur bénigne dévelopée aux dépens de l´acrotrichium ou partie intraépidermique du follicle pilaire:porome folliculaire (acanthome folliculaire intraépidermique; acrotrichoma)
Dermatologica (Basel) 126: 291 (1963)

14. Favre,M.,Racouchot,J.:
L´élsteidose cutanée nodulaire a kystes
et a comedons.
Ann. Dermatol. Syph. (Paris) 78: 681-702 (1951)

15. Forbis,R.,Helwig,E.B.:
Pilomatrixoma (calcifying epithelioma)
Arch.Derm. 83: 606-618 (1961)

16. Freeman,R.G.,Chernosky,M.E.:
Perifollicular fibroma.
Arch.Derm. 100: 66-69 (1969)

17. Garcovich,A.,Bossi,G.:
Particolare aspetti della interazione ecto-
mesodermica nel basalioma
Chronica Dermatol 2: 159 (1971)

18. Goldman,L.,Richfield,D.F.:
Trichilemmoma.Clinical Lesions
Arch. Derm. 113: 107-108 (1977)

19. Gray,H.R.,Helwig,E.B.:
Epithelioma adenoides cysticum and solitary
trichoepithelioma.
Arch.Derm. 87: 102-114 (1963)

20. Gray,H.R.,Helwig,E.B.:
Trichofolliculoma.
Arch.Derm. 86: 619-625 (1962)

21. Hanau,D.,Grosshans,E.:
Trichilemmal tumor undergoing specific keratinization "keratinizing trichilemmoma".
J.Cut.Path. 6: 463-475 (1979)

22. Hashimoto,K.,Nelson,R.G.,Lever,W.F.:
Calcifying epithelioma of Malherbe: Histochemical and electronmicroscopic studies.
J.Invest.Dermatol. 46: 391-408 (1966)

23. Headington,J.T.:
Tumors of the hair follicle.A review.
Am. J. Pathol. 85: 480-514 (1976)

24. Headington,J.T.,French,A.J.:
Primary neoplasms of the hair follicle. Histogenesis and Classification.
Arch.Derm. 86:430-441 (1962)

25. Helm,F.:
Ein Beitrag zum Favre-Racouchot´schen Syndrom. (Knotige Hautelasteidose mit Cysten und Comedonen)
Hautarzt 12: 265-271 (1961)

26. Helwig,E.B.:
Inverted follicular keratosis.
In:Seminar on the skin:Neoplasms and dermatoses. Proceedings 20th Seminar.American Society of Clinical Pathology,Washington,DC,September 1954.
American Society of Clinical Pathology,1955.

27. Hirsch,R.D.:
Das Basaliom
Minerva Publikation München. S. 106
2.Auflage 1978

28. Ishikawa,K.,Nakanishi,A.:
Proliferating trichilemmal cyst on the back.
J.Dermatol. (Tokyo) 5: 279-282 (1978)

29. Kaidbey,K.H.,Kligman,A.M.:
Pigmentation in Comedones.
Arch.Derm. 109: 60-62 (1974)

30. Keining,E.,Braun-Falco,O.:
Dermatologie und Venerologie,2.Auflage,S.774-778
München:J.F.Lehmanns Verlag 1969

31. Kligman,A.M.:
The myth of the sebaceous cyst.
Arch.Derm. 89: 253-256 (1964)

32. Kligman,A.M.,Pinkus,H.:
Histogenesis of nevoid tumors of skin.
Arch.Derm. 81: 922-930 (1960)

33. Klövekorn,W.:
Zystische Tumoren und Zysten der Hautanhangsgebilde.
Dissertation 1978.Dermatologische Klinik der
Ludwig-Maximilians Universität,München.

34. Knutson,D.D.:
Ultrastructural observation in Acne vulgaris: the normal sebaceous follicle and acne lesions.
J.Invest.Derm. 62: 288-307 (1974)

35. Kopf,A.W.:
The distribution of alkaline phosphatase in normal and pathologic human skin.
Arch.Derm. 75: 1 (1957)

36. Lasser,A.,Carter,D.M.:
Multiple basal cell epitheliomas with sebaceous differentiation
Arch.Derm.107: 91-93 (1973)

37. Leppard,B.,Marks,R.:
Comedone nevus,a report of 9 cases
Trans St. John's Hosp.
Dermatol.Soc. 59: 45 (1973)

38. Leppard,A.M.,Sanderson,K.V.:
The natural history of trichilemmal cysts.
Brit.J.Derm. 81: 922-930 (1970)

39. Lever,W.F.:
Pathogenesis of benign tumors of cutaneous appendages and of basal cell epithelioma.
Arch.Dermatol.Syphil. 57:670-724 (1948)

40. Lever,W.f.:
Calcified Epithelioma of Malherbe
Arch. Dermatol.Syphil. 59: 506-516 (1949)

41. Lever,W.F.,Schaumburg-Lever,G.:
Histopathology of the Skin. 5nd ed.
J.B. Lippincott,Philadelphia-Toronto (1975)
S. 515-518.

42. Lever,W.F.,Schaumburg-Lever,G.:
Tumors and Cysts of the Epidermis
In:Histopathology of the Skin,5nd ed.
J.B. Lippincott,Philadelphia-Toronto (1975)
S. 450-497.

43. Lever,W.F.,Schaumburg-Lever,G.:
Histopathology of the Skin, 5nd ed.
J.B. Lippincott,Philadelphia-Toronto (1975)
S. 521.

44. Mac Donald,D.M.,Wilson-Jones,E.,Marks,R.:
Sclerosing epithelial hamartoma.
Clin.Exp.Dermatol. 2: 153-160 (1977)

45. Madsen,A.:
Histogenesis of superficial basal cell epitheliomas,
unicentric or multicentric origin.
Arch.Derm. 72:29 (1955)

46.Malherbe,A.,Chantenais,J.:
Note sur l'epithelioma calcifiée des glandes sebacées.
Progr.Med.8: 826-828 (1880).

47. Mascaró,J.M.,Galy-Mascaró,Pinol Aguadé,J.:
Fibroma perifollicular.Estudio critico a propósito de un caso.
Medicina cutanea 4: 163-168 (1969)

48. Maurer,F.:
Die Epidermis und ihre Abkömmlinge.
Leipzig:Wilhelm Engelmann (1895)

49. McGavran,M.H.:
Ultrastructure of pilomatrixoma.
Cancer 18: 1445-1456 (1965)

50. McGavran,M.H.,Binnington,B.:
Keratinous cysts of the skin.
Identification and differentiation of pilar cysts from epidermal cysts.
Arch.Derm. 94: 499-508 (1966)

51. Mehregan,A.H.:
Inverted follicular keratosis.
Arch.Derm. 89: 229-235 (1964)

52. Mehregan,A.H.:
Tumor of follicular infundibulum.
Dermatologica 142:177-183 (1971)

53. Mehregan,A.H.,Brownstein,M.H.:
Pilar sheath acanthoma.
Arch.Derm.114: 1495-1497 (1978)

54. Mehregan,A.H.,Butler,J.D.:
A tumor of follicular infundibulum.
Arch.Derm. 83: 924-927 (1961)

55. Mehregan,A.H.,Hardin,J.:
Generalized follicular hamartoma complicated by multiple proliferating trichilemmal cysts and palmar pits.
Arch.Derm. 107: 435-438 (1973)

56. Mehregan,A.H.,Rahbari,H.:
Benign hair follicle tumors
In:Benign epithelial tumors of the skin.
Cutis 19: 595-599 (1977)

57. Miescher,G.:
Un cas de trichofolliculome.
Dermatologica 89: 193 (1944)

58. Nabai,H.,Mehregan,A.H.:
Nevus comedonicus.
Acta.Derm.Venerol. 53: 71-74 (1973)

59. Nikolowski,W.:
"Trichoadenom" (organoides Follikelhamartom)
Arch.Klin.exp.Dermatol. 207: 34-45 (1958)

60. Nikolowski,W.:
Trichoadenom.
Z.Hautkr. 53: 87-90 (1978)

61. Peterson,W.C.Jr.,Hult,A.M.:
Calcifying epithelioma of Malherbe
Arch.Derm. 90: 404-410 (1964)

62. Pinkus,H.:
Adnexal tumors,benign,not so benign,and malignant.
In: Advances in Biology of Skin,Vol.7,
eds.Montagna,W.,Dobson,R.L. pp. 255-276.
Oxford and New York: Pergamon Press.

63. Pinkus,H.:
Pathobiology of the pilary complex.
Jap.J.Dermatol. 77: 304 (1967)

64. Pinkus,H.:
Premalignant fibroepithelial tumors of skin.
Arch.Derm. 67: 598 (1953)

65. Pinkus,H.:
"Sebaceous cysts" are "trichilemmal cysts"
Arch.Derm. 99: 544-555 (1969)

66. Pinkus,H.,Sutton,R.L.jr.:
Trichofolliculoma.
Arch.Derm. 46-49 (1965)

67. Pinkus,H.:
Adnexal Nevi and Benign Adnexoid Tumors.
In: A Guide to Dermatohistopathology,3.Aufl.
(Hrsg. Pinkus,H.,Mehregan,A.H.) S. 519-558.
New York: Appleton -Century Crofts

68. Pinkus,H.:
A Guide to Dermatohistopathology,3.Aufl.
(Hrsg.Pinkus,H.,Mehregan,A.H.) S.554
New York,Appleton-Century Crofts.(1975)

69. Pinkus,H.,Mehregan,A.H.:
Trichoepithelioma and basaliomas with
attempted differentiation .
In: A Guide to Dermatohistopathology,3rd ed,p.573
New York,Appleton Century Crofts (1975).

70. Plewig,G.:
Pigmentierte Zysten.
Hautarzt 27:340-343 (1976)

71. Plewig,G.,Wolff,H.H.:
Follikelfilamente
Arch.Dermatol.Res.:255: 9-21 (1976)

72. Plewig,G.,Kligman,A.M.:
Aktinische Alterskomedonen
In: Akne.Pathogenese.Morphologie.Therapie,S.112
Berlin:Springer Verlag (1978)

73. Plewig,G.,Kligman,A.M.:
Die Riesenpore
In: Akne.Pathogenes.Morphologie.Therapie,S.110-111
Berlin:Springer Verlag (1978)

74. Plewig,G.,Kligman,A.M.:
Entstehung der Komedonen
In: Akne.Pathogenese.Morphologie.Therapie,S.57-59
Berlin:Springer Verlag (1978)

75. Plewig,G.,Kligman,A.M.:
Hornzellen (Korneozyten)
In:Akne.Pathogenese.Morphologie.Therapie,S.106
Berlin:Springer Verlag (1978)

76. Plewig,G.,Kligman,A.M.:
Der offene Komedo
In:Akne.Pathogenese.Morphologie.Therapie,S.80
Berlin:Springer Verlag (1978)

77. Plewig,G.,Kligman,A.M.:
Entwicklungskinetik sekundärer Komedonen
In: Akne.Pathogenese.Morphologie.Therapie,S. 114-115
Berlin:Springer Verlag (1978)

78. Plewig,G.,Kligman,A.M.:
Entzündliche Effloreszenzen und ihre Folgen
In:Akne.Pathogenese.Morphologie.Therapie,S. 147-149
Berlin:Springer Verlag (1978)

79. Plewig,G.,Kligman,A.M.:
Gegenüberstellung normaler Talgdrüsenfollikel
mit Follikelfilamenten
In:Akne.Pathogenese.Morphologie.Therapie,S.8
Berlin:Springer Verlag (1978)

80. Plewig,G.,Kligman,A.M.:
Vergleichende Ultrastruktur von Akro-und Infrainfundibulum
In:Akne.Pathogenese.Morphologie.Therapie.S.10-11
Berlin:Springer Verlag (1978)

81. Prandetskii,A.P.,Juzvinkevich,A.K.:
Malherbe´s epitheliomà with signs of malignancy.
Arkhiv Patologii 31: 64-66 (1969)

82. Rahbari,H.,Mehregan,A.H.:
Benign follicular neoplasms.
J.Dermatol.Surg.Oncol. 5: 295-298 (1979)

83. Rahbari,H.,Mehregan,A.H.,Pinkus,H.:
Trichoadenoma of Nikolowski
J.Cut.Path. 4: 90-98 (1977)

84. Reed,R.J.,Lamar,L.M.:
Invasive hair matrix tumors of the scalp.
Invasive pilomatrixoma.
Arch.Derm. 94: 310.316 (1966)

85. Shapiro,L.:
Association of pilomatrixoma (calcifying epithelioma) and basal-cell carcinoma.
A case report.
J.Pathol.Bacteriol. 95: 558 (1968)

86. Smith,R.,Heaton,G.:
Perifollicular fibroma
Cutis 23: 354-355 (1979)

87. Steigleder,G.K.:
Perifollikuäres Fibrom (Zackheim and Pinkus)
Hautarzt 13: 370 (1972)

88. Stevanovic,D.V.:
Feather hairs.
Arch.Derm.Syph. (Chic) 87: 266 (1963)

89. Straile,W.E.:
Root sheath-dermal papilla relationships
and the control of hair growth.
In: Lyne,A.G.,Short,B.F.:Biology
of the skin and hair growth.
Sydney,Angus & Robertson,p.35 (1965)

90. Traenkle,H.L.:
Epithelioma adenoides cysticum,trichoepithelioma
and basal cell cancer,relation between these
diseases as shown by histologic studies of
multiple benign cystic epithelioma.
Arch.Dermatol.Syphil. 42: 882-889 (1940)

91. Wallraff,J.:
Leitfaden der Histologie des Menschen
Urban & Schwarzenberg 8.Aufl.,S.221-225
München (1972)

92. Weary,P.E.:
Multiple hamartoma syndrome (Cowdens disease)
Arch.Derm. 106: 682-690 (1972)

93. Weedon,D.,Bell,J.,Mayze,J.:
Matrical carcinoma of the skin.
J.Cutan.Pathol. 7: 39-42 (1980)

94. Weintraub,R.,Pinkus,H.:
Multiple fibrofolliculomas (Birt-Hogg-Dubé)
associated with a large connective tissue nevus.
J.Cutan. Pathol. 4: 289-299 (1977)

95. Wermuth,B.M.,Fajardo,L.F.:
Metastatic basal cell carcinoma.A review.
Arch.Pathol 90: 458 (1970)

96. Wiedersberg,H.:
Die Metamorphose des Epithelioma calcificans
Malherbe.
Virchows Arch.Pathol.Anat. 349: 236 (1970)

97. Wilson-Jones,E.:
Multifocal pilomatrixoma;part of a follicular
malformation.
Trans.St. John's Hosp. Dermatol.Soc. 58: 182 (1972)

98. Wilson-Jones,E.:
Proliferating epidermoid cyst.
Arch.Derm. 94: 11-19 (1966)

99. Winer,L.H.:
The dilated pore,a trichoepithelioma.
J.Invest.Dermatol. 23: 181-188 (1954)

100. Winkelmann,R.K.,Diaz-Perez,J.L.:
Trichoeptheliome.
Hautarzt (im Druck) (1980)

101. Wolff,H.H.,Plewig,G.,Braun-Falco,O.:
Ultrastructure of human sebaceous follicles
and comedones following treatment with
vitamin A acid.
Acta Dermatovenerol.(Stockholm) Suppl.74:
99-110 (1975)

102. Wong,K.W.:
Eruptive,multicentric pilomatrixoma
(calcifying epithelioma).
Arch.Derm. 106: 76-78 (1972)

103. Zackheim,H.S.,Pinkus,H.:
Perifollicular fibromas.
Arch.Derm. 82: 913-917 (1960)

104. Zeligman,J.:
Solitary trichoepithelioma.
Arch.Derm. 82: 35 (1960)

Danksagungen

Herrn Professor Dr. med G.Plewig,meinem Doktorvater,möchte ich danken für die freundliche Überlassung des Themas und die unermüdliche Hilfe bei der Durchführung der Arbeit.

Herrn Professor H. Pinkus,M.D.,Detroit/Michigan (USA) für die Überlassung seiner histologischen Sammlung "dilated pore".

Frau G. Kutter für die Herstellung der dreidimensionalen Rekonstruktionen der Riesenpore.

Herrn P.Bilek für die Herstellung der klinischen Bilder und den Fotografien zahlreicher Zeichenvorlagen.

Herrn Dr. Brownstein für die Erläuterungen und Demonstration seiner histologischen Bilder "pilar sheath acanthoma" in Chicago/USA,Dezember 1979.

Lebenslauf

Am 14. Januar 1953 wurde ich als Sohn des Hautarztes Dr. med. Franz Klövekorn und seiner Frau Maximiliana, geb. Mayr, in München geboren.

1959 kam ich mit sechs Jahren in die Volksschule Walchstadt
1963 trat ich in das mathematisch-naturwissenschaftliche Max-Planck-Gymnasium ein.
1972 bestand ich dort im Mai das Abitur.
1972 immatrikulierte ich mich im Herbst an der Ludwig-Maximilians-Universität in München für das Studium der Chemie und Physik für das Lehramt.
1974 immatrikulierte ich mich im Sommersemester an der Ludwig-Maximilians-Universität in München für das Studium der Humanmedizin.
1976 bestand ich im März die ärztliche Vorprüfung.
1977 legte ich im März erfolgreich den ersten Abschnitt der ärztlichen Prüfung ab.
1979 absolvierte ich im März den zweiten Teil der ärztlichen Prüfung und
1980 im Oktober den schriftlichen Teil des dritten Abschnittes der ärztlichen Prüfung sowie im November den mündlichen Teil dieser Prüfung.
1981 erhielt ich am 13. Mai die Approbation als Arzt.
1981 bestand ich am 11. Juni die medizinische Doktorprüfung.

D. GRÄBNER
DISSERTATIONS U. OFFSETDRUCKEREI

Gotenstraße 3
8602 Altendorf bei Bamberg
Telefon: 09545/8791